

Aus der kinderchirurgischen Klinik
(Direktor: Prof. Dr. W. Ch. Hecker)
der Universitätskinderklinik München
im Dr. von Haunerschen Kinderspital

Zur Chirurgie der
Intersexualität

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
an der Ludwig Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von
Monika Schweiger

aus
Feuchtwangen

Jahr

1982

Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Berichterstatter: Prof. Dr. W. Ch. Hecker

Dekan: Prof. Dr. W. Spann

Tag der mündlichen Prüfung: 07.06.1984

Inhaltsverzeichnis

	Seite
Einleitung	
I.1. Normale Geschlechtsentwicklung	1
1.1. Differenzierung des männlichen Genitales	2
1.2. Differenzierung des weiblichen Genitales	3
1.3. Kritische Zeitspanne der Genitalentwicklung	3
1.4. Fehlentwicklungen	4
2. Diagnostik	5
3. Therapie	6
3.1. Geschlechtszuordnung	6
3.2. Chirurgische Therapie	12
3.2.1. Korrektur der Klitorishypertrophie	12
3.2.1.1. Klitoridektomie	13
3.2.1.2. Reduktionsplastiken	14
3.2.1.3. Organerhaltende Klitorisplastik	19
3.2.2. Korrektur des Sinus urogenitalis	27
3.2.2.1. Cutback Verfahren	28
3.2.2.2. Introitusplastik	29
3.2.2.3. Pull-through Vaginoplastik	31

II.1.	Eigenes Krankengut	35
1.1.	Die weiblichen Pseudohermaphroditen	36
1.2.	Die männlichen Pseudohermaphroditen	45
1.3.	Die Hermaphroditen bei chromosomalem Mosaik	49
1.4.	Die echten Hermaphroditen	52
2.	Diagnostik	55
3.	Operationsalter	57
4.	Operationstechniken	59
4.1.	Korrektur der Klitorishypertrophie	59
4.1.1.	Technik nach Stefan	59
4.1.2.	Technik nach Bolkenius und Daum	59
4.2.	Korrektur des Sinus urogenitalis	60
4.2.1.	Vaginaleingangsplastik	60
4.2.2.	Implantation der Vagina	65
4.2.3.	Abdomino-perineales Vorgehen	65
4.3.	Korrektur des intersexuellen Genitales zum männlichen Phänotyp	67

	Seite
5. Ergebnisse	70
5.1. Klitoriskorrektur	70
5.2. Korrektur des Sinus urogenitalis	74
III.1. Diskussion	85
2. Zusammenfassung	95
Literaturverzeichnis	100

Einleitung

Die zahlreichen Darstellungen hermaphroditischer Menschen bereits in der antiken Kunst(z.B.Bernini,Schlafender Hermaphrodit;Brunnen in Spoleto)zeigen,daß von diesen schon immer eine gewisse Faszination ausging.Welche Stellung sie in der Gesellschaft innehatten, ist uns unbekannt.Es steht jedenfalls fest,daß eine falsche oder nicht rechtzeitig erfolgte Zuordnung zum weiblichen oder männlichen Geschlecht für diese Menschen und ihre Familien erhebliche Probleme mit sich bringt.

Das Auftreten intersexueller Fehlbildungen mit einer Häufigkeit von 2-3%(Schmid1961,Overzier1962)weist darauf hin,daß die Zahl der Betroffenen nicht so gering ist,wie man vielleicht annehmen möchte.

Die vorliegende Arbeit soll einen Überblick über die Problematik der Intersexualität geben,wobei ätiologische,diagnostische und therapeutische Gesichtspunkte beachtet werden sollen.

Den Schwerpunkt bildet dabei die Erörterung einer operativen Korrektur des intersexuellen Genitales.Hierzu stehen die eigenen Erfahrungen mit insgesamt 142 Kindern zur Verfügung.

I.1.Normale Geschlechtsentwicklung

Das genetische oder gonosomale Geschlecht wird bestimmt durch die Geschlechtschromosomen X und Y bei der Vereinigung der beiden Gameten.

Das gonosomale Geschlecht bestimmt die Entwicklung der indifferenten Keimdrüsenanlagen. Für die Ausbildung der Hoden ist dabei die Anwesenheit des Y Chromosoms, für die Ausbildung der Ovarien die Anwesenheit von zwei X Chromosomen und das Fehlen des Y Chromosoms erforderlich. (Hinzl 1977)

Die differenzierten weiblichen bzw. männlichen Gonaden sind im nächsten Schritt verantwortlich für die Entwicklung des somatischen Geschlechts, also für die Bildung des inneren und des äußeren Genitales (Neumann 1976).

In der sechsten Entwicklungswoche sind beim Embryo beiderlei gonosomalen Geschlechts sowohl der Wolff-Gang als auch der Müller-Gang auf jeder Seite vorhanden. (Langmann 1976)

1.1.Differenzierung des männlichen Genitales

Unter dem Einfluß von Testosteron, das vom fetalen Hoden produziert wird, erfolgt die Weiterentwicklung der Wolff'schen Gänge zu den ableitenden Samenwegen, sowie Peniswachstum und Verschmelzung der Labioskrotalfalten. Der ebenfalls vom Hoden gebildete sogenannte Müller-Inhibiting-Factor bewirkt die Rückbildung des Müller'schen Gangsystems bis etwa gegen Ende der achten Woche. (Knorr 1974, Langmann 1976, Neumann 1976, Walsh und Migeon 1978)

Zu bemerken ist, daß beide Steuerungsfaktoren, Testosteron und der Müller-Inhibiting-Factor, nur ipsilateral wirksam sind.
(Walsh und Migeon 1978)

1.2. Differenzierung des weiblichen Genitales

Bei weiblich differenzierten Gonaden bildet sich das Wolff'sche Gangsystem zurück (keine Testosteronbildung der Gonade) und es differenzieren sich die Müller'schen Gänge in Abwesenheit des Müller-Inhibiting-Factors zu Tuben, Uterus und dem oberen Anteil der Vagina. (Neumann 1976)

Der Genitalhöcker verlängert sich nur wenig und wird zur Klitoris. Die Urethralfalten verschmelzen nicht sondern entwickeln sich zu den Labia minora, die Genitalwülste bilden die Labia majora.
(Langmann 1976)

Östrogene spielen bei der Differenzierung des weiblichen Genitales keine Rolle. (Neumann 1976)

Die Entwicklung zum somatisch männlichen Geschlecht erfolgt also aktiv durch Steuerung von Hormonen und Induktoren, während die weibliche Differenzierung des somatischen Geschlechts passiv geschieht. Es liegt das Prinzip der primären Weiblichkeit vor.
(Jost, nach Neumann 1976)

1.3. Kritische Zeitspanne der Genitalentwicklung

Die Differenzierungsvorgänge vollziehen sich etwa ab siebter Fetalwoche. Über den Zeitpunkt des Abschlusses der Entwicklung

des inneren und vor allem des äußeren Genitales schwanken die Angaben zwischen 12. und 16. Woche. (Neumann 1976, Overzier 1962, Prader 1954, Walsh und Migeon 1978). Die kritischste Zeit dürfte wohl zwischen der 7. und 13. Woche liegen. Doch auch nach diesem Entwicklungsabschnitt ist das äußere Genitale weiblicher Feten durch Hormoneinwirkung (Androgene oder androgen wirkende Substanzen) beeinflussbar (Klitorishypertrophie). (Overzier 1962)

1.4. Fehlentwicklungen

Störungen, die zur Intersexualität führen, können zustande kommen durch einen pathologischen Gonosomensatz, bei gonosomal weiblichen Feten durch Androgeneinwirkung, bei gonosomal männlichen Feten durch das Fehlen des Müller-Inhibiting-Factors, durch Das-nicht-Wirksam-Werden der Androgene (mangelhafte Produktion der fetalen Hoden, Störung der Testosteronsynthese, Fehlen von Androgenrezeptoren) oder durch einen falschen Zeitpunkt der Hormoneinwirkung. (Knorr 1974)

Aus den Störungsmöglichkeiten läßt sich eine große Variationsbreite intersexueller Genitalentwicklungen ableiten.

Genetisch weibliche Kinder können das Bild eines normalen männlichen äußeren Genitales aufweisen. Ebenso können genetisch männliche Kinder ein rein weibliches äußeres Genitale haben oder aber auch bei normalem äußeren Genitale ein weiblich ausgebildetes inneres Genitale als Ausdruck des nicht zurückgebildeten Müllerschen Gangsystems besitzen. (Herrera Pombo et al. 1979, Höllwarth 1979)

Bei beiden Geschlechtern sind alle Ausprägungen einer intersexuellen Genitalform möglich. (Hienz 1969) Bei Individuen mit einem pathologischen Chromosomensatz ist jede Form des äußeren Genitales denkbar, meist liegt jedoch ein intersexuelles Bild vor.

Prader (1954) hat die Fehlbildung in fünf Schweregrade unterteilt und schematisiert. (Abb. 1)

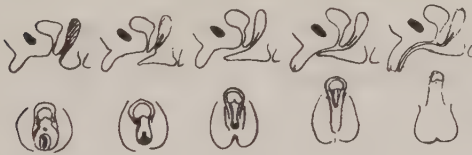


Abb. 1 Einteilung des intersexuellen äußeren Genitales in fünf Stufen nach Prader

2. Diagnostik

Um therapeutisch sinnvoll vorgehen zu können, muß bei jedem Verdacht auf Intersexualität eine sorgfältige Diagnostik durchgeführt werden. Zu fordern sind neben der gründlichen klinischen Untersuchung und Anamnese (Familienanamnese)

- Genetische Untersuchungen: Bestimmung des Geschlechtschromatins, Bestimmung des Karyogramms (bei Verdacht auf Vorliegen eines Mosaiks aus verschiedenen Geweben)
- Bestimmung der Elektrolyte
- Hormonbestimmungen: Steroide, Gonadotropine
- Radiologische Untersuchungen: Genitographie

Nicht zuletzt aus juristischen Gründen empfiehlt sich gerade bei Störungen der Geschlechtsentwicklung eine exakte Befunddokumentation. (Bolkenius und Daum 1977, Hecker 1972, 1978, Knorr 1974)

3. Therapie

3.1. Geschlechtszuordnung

Für das weitere Vorgehen nach ausführlicher Diagnostik stellen sich zwei zentrale Fragen, nämlich die des Zeitpunkts chirurgisch therapeutischer Eingriffe, und die Frage, welchem Geschlecht das intersexuelle Individuum zugeordnet werden soll.

Neben den individuellen Befunden des Kindes dienen allgemeine Erkenntnisse der kindlichen Sexualentwicklung als Entscheidungsgrundlage. Nach Hassenstein (nach Hemminger 1980) vollzieht sich diese Entwicklung multifaktoriell. Beeinflusst wird sie von pränatal fixierten Faktoren wie dem chromosomalen, dem gonadalen, dem zerebralen Geschlecht; eine entscheidend wichtige Rolle spielen das morphologische Geschlecht, das nach der Geburt zugewiesene, bürgerliche Geschlecht und biologisch begründete geschlechtsspezifische Erziehungstendenzen. Das Wechselspiel dieser Kräfte bewirkt die Geschlechtsidentifikation des Kindes im Alter von etwa 2-3 Jahren. Die Entwicklung geht später über in die sexuelle Orientierung und Partnerwahl, in die Übernahme der psychosozial bestimmten Geschlechtsrolle bis hin zur Sexualität als Teil des Welt- und Menschenbildes. (Abb. 2)

Aus dieser vereinfachten Darstellung der Sexualentwicklung geht die zentrale Bedeutung der Geschlechtsidentifikation des Kindes für die gesamte spätere Lebensgestaltung hervor.

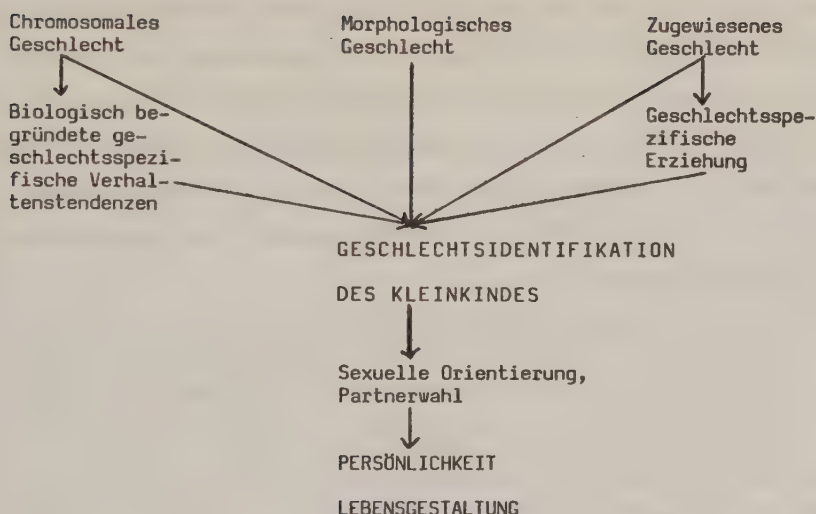


Abb.2 Multifaktoriell begründete Entwicklung der Geschlechtsidentifikation des Menschen (Modifiziert nach Hassenstein 1980)

Über drei bedeutende Faktoren, das morphologische Geschlecht, das zugewiesene bürgerliche Geschlecht und die geschlechtsspezifischen Erziehungstendenzen läßt sich die Geschlechtsidentifikation des Kindes beeinflussen.

Eine geschlechtsspezifische Erziehung ist jedoch nur möglich, wenn morphologisches Geschlecht und zugewiesenes Geschlecht übereinstimmen. (Hecker, im Druck) Ist dies nicht der Fall, werden die Eltern verunsichert und eine psychosozial normale Entwicklung des Kindes ist nicht gewährleistet.

Aus diesen Gründen ergibt sich die Notwendigkeit einer möglichst frühzeitigen Geschlechtszuordnung und damit eines frühen Operations-

termins. Beides sollte vor dem Beginn des Geschlechtsbewußtseins des Kindes geschehen. (Hecker, im Druck)

Neben Hassenstein nennen auch andere Autoren (Cantyl 1977, Money et al. 1955) als kritisches Alter die Zeit zwischen dem 18. Monat und 2 1/2 Jahren. Ein Wechsel des Geschlechts nach diesem Alter birgt die Gefahr schwerer psychischer Schäden des Kindes in sich und sollte unbedingt vermieden werden.

Die Frage, welchem Geschlecht das Kind zugeordnet werden soll, kann nicht vom Arzt sondern nur von den Eltern entschieden werden. Dem Arzt kommt dabei aber die wichtige Rolle des Beraters zu.

Prinzipiell ist es dem Kinderchirurgen möglich, aus jedem Grad des intersexuellen Genitales entweder ein rein weibliches oder ein rein männliches Genitale zu schaffen. In der Beratung der Eltern müssen jedoch auch andere Gesichtspunkte berücksichtigt werden, wie die Aussicht auf Fruchtbarkeit und der funktionelle Aspekt im Hinblick auf ein befriedigendes Geschlechtsleben im Erwachsenenalter.

(Cantyl 1977, Donahoe et al. 1977)

Relativ leicht ist die Empfehlung einer Zuordnung zum weiblichen Geschlecht beim adrenogenitalen Syndrom, der häufigsten Ursache des Pseudohermaphroditismus femininus (Häufigkeit 1:5000) zu geben.

Die Virilisierung der Feten kommt über einen Enzymdefekt in der Cortisol synthese zustande (21- oder 11-Hydroxylase Mangel). Durch Rückkoppelungsmechanismen bewirkt der niedrige Cortisolspiegel die vermehrte ACTH-Bildung. Dieses stimuliert die Nebennierenrinde zur Androgenproduktion. (Joppich 1980, Lehrbuch der Kinderheilkunde, Wiskott et al., Hgg. 1977, Palitzsch 1966) Mit oralen Gaben von Corticoiden wird

der Mechanismus durchbrochen, die ACTH-Menge sinkt und die pathologische Androgenproduktion sistiert. Es erfolgt keine weitere Virilisierung. (Palitzsch 1966) Die betroffenen Kinder sind gonosomal und gonadal weiblich und besitzen ein normal gebildetes inneres weibliches Genitale. Nach Korrektur der Klitorishypertrophie und des Sinus urogenitalis bieten die Kinder einen unauffälligen Aspekt und sind, unter der Voraussetzung der Substitution sonst physiologisch gebildeter Corticoidmengen (bei Salzverlust müssen zu den Glucocorticoiden auch Mineralcorticoide ersetzt werden), fertil.

Müller et al. (im Druck) führten an der Universitätskinderklinik München eine Untersuchung über das "Psychosexuelle Verhalten von Frauen mit AGS" durch. Von den 14 Patientinnen im Alter zwischen 18 und 30 Jahren zeigten alle ein normales weibliches Sexualverhalten. Keine von ihnen hatte homosexuelle Erfahrungen. Lediglich drei Frauen hatten noch keinen Geschlechtsverkehr. Diese drei Patientinnen weisen einen Genitalbefund III-IV bzw. IV nach Prader auf. Über die Hälfte der Frauen mit Geschlechtsverkehr-Erfahrung erreicht beim GV Orgasmen. Zwei der Frauen haben ein Kind nach vorhergegangenen Abort; eine ist erneut schwanger, eine andere zum ersten Mal.

Insgesamt kommen Müller et al. zu dem Schluß, daß die Mehrheit der AGS Patientinnen in ihrem Sexualleben nicht eingeschränkt zu sein scheint. Allerdings können sich bei stärker virilisierten Frauen ab Prader IV Probleme zeigen.

Liegt allerdings die Form der kompletten Virilisierung (Prader V) bei AGS vor, ist es nach dem Kriterium der Funktion durchaus zu vertreten, dieses Kind als Junge aufwachsen zu lassen. Die Ovarien sowie

Tuben, Uterus und oberer Anteil der Vagina würden in diesem Fall entfernt werden. Neben der lebenslänglichen Substitution von Corticoiden und gegebenenfalls Mineralcorticoiden muß dann auch die Substitution von Testosteron beginnend im präpubertären Alter durchgeführt werden.

Was für durch das AGS virilisierte Mädchen erörtert wurde, gilt analog für die weiblichen Pseudohermaphroditen, die durch exogene Androgenquellen (Einnahme androgen wirkender Substanzen durch die Mutter während der Gravidität; androgenproduzierender Tumor der Mutter) oder durch endogene pathologische Androgenbildung (Tumor der Nebennierenrinde oder der Ovarien) maskulinisiert worden sind.

Schwieriger ist die Entscheidung beim Pseudohermaphroditismus maskulinus zu treffen. Mehrere Autoren (Braren et al. 1980, Canty 1977, Lippel 1979, Money et al. 1955) betonen den funktionellen Aspekt des Genitales. Ihrer Meinung nach sollte die Überlegung nicht vom chromosomalen oder gonadalen Geschlecht und damit der möglichen Fruchtbarkeit geleitet werden. Vielmehr sollte die Größe des Phallus bzw. die Möglichkeit, diesen plastisch zu vergrößern die Entscheidungsgrundlage darstellen. Dabei ist die Ursache der nicht abgeschlossenen Entwicklung des Genitales zu einem rein männlichen zu berücksichtigen.

Liegt eine Testosteronsynthesestörung vor, so ist es möglich, daß nach Gabe von Androgenen Peniswachstum eintritt. Hier ist die männliche Geschlechtszuordnung sinnvoll. (Jossol 1979, Knorr 1974, Lippel 1979) Bei rudimentärem Penis dagegen ist das weibliche Geschlecht das

naheliegende.

Besteht der Pseudohermaphroditismus maskulinus aufgrund eines fehlenden Ansprechens der Erfolgsorgane auf Testosteron, liegt also das Bild einer unvollständigen testikulären Feminisierung vor, so kann das praktikable Geschlecht nur das weibliche sein. (Knorr 1974)

Selbstverständlich müssen, wenn die Zuordnung zum weiblichen Geschlecht erfolgt, die Testes entfernt werden. Es wird dadurch eine heterosexuelle Entwicklung in der Pubertät vermieden. Da dystope Hoden eine deutlich erhöhte maligne Entartungsrate aufweisen (Höllwarth, 1979, Knorr 1974), sind bei Kindern, die als Jungen aufwachsen sollen, die häufig nicht deszendierten Testes unbedingt ins Skrotum zu verlagern.

Bei einem gonosomalen Mosaik findet man alle Übergangsformen vom rein männlichen bis zu fast weiblichem Phänotypus. Auch bei diesen Individuen sollte nur bei guter Penisanlage die Zuordnung zum männlichen Geschlecht erfolgen, ansonsten ist das weibliche Geschlecht vorzuziehen. (Knorr 1974)

Beim gonosomalen Mosaik liegen fast immer dysgenetische Gonaden vor (Ovotestes, Streak Gonads). Diese haben eine Gonadoblastomrate bis zu 30% in 20 Jahren. (Brosman 1979, Rajfer et al. 1978)

Da intraoperativ weder makroskopisch noch histologisch durch Probebiopsien mit letzter Sicherheit eine Aussage gemacht werden kann, ob es sich bei einer Gonade um ein Ovar, einen Testis oder um ein Ovotestis handelt, ist die Gonadektomie aller vorhandenen Gonaden zu fordern. (Hecker, im Druck)

Je nach Zuordnung zu männlichem oder weiblichem bürgerlichen Ge-

schlecht müssen ab dem Pubertätsalter Androgene bzw. Östrogene substituiert werden. (Knorr 1974)

3.2. Chirurgische Therapie

Ziel jeder operativen Korrektur eines intersexuellen Genitales ist die Schaffung eines weiblichen bzw. männlichen Genitales, das weitestgehend dem normalen Phänotyp entspricht, daher kosmetisch unauffällig ist, und dem Betroffenen ein normales sexuelles Leben und Erleben ermöglicht.

Bei einer feminisierenden Operation bedeutet dies die Korrektur der Klitorishypertrophie sowie die Korrektur des Sinus urogenitalis. Soll ein Kind als Junge aufwachsen wird die Korrektur gemäß den Methoden der Hypospadie-Operation durchgeführt. Die Techniken dieser Operation werden im Rahmen dieser Arbeit nicht dargestellt und erörtert.

3.2.1. Korrektur der Klitorishypertrophie

Die Frage nach der besten Methode zur Beseitigung der Hypertrophie der Klitoris ist nicht eine rein operativ-technische, sondern sie ist verbunden mit der Überlegung, welche Rolle die Klitoris für die Orgasmusfähigkeit der Frau spielt. Während Money et al. (1955) über zwölf Frauen berichtet, die ohne Klitoris einen Orgasmus erleben, empfiehlt er also die Klitoris für entbehrlich hält, empfehlen Masters und Johnson (1966) in neueren Untersuchungen, das Organ zu belassen, um der Frau eine ungestörte Vita sexualis zu ermöglichen.

Auf der Basis dieser Diskussion haben sich drei Richtungen der Korrekturmöglichkeit herauskristallisiert..

Die technisch einfachste ist sicher die Klitoridektomie, die immer gute kosmetische Ergebnisse zeigt und jegliches Rezidiv ausschließt. Andere Autoren (Lattimer 1961, Marberger 1967, Marberger et al. 1975, Mollard 1979, Schmid 1961, Spence und Allen 1973) beschreiben verschiedene Reduktionsplastiken.

Die dritte Empfehlung geht dahin, die gesamte Klitoris zu belassen, sie lediglich zu verlagern bzw. sie zu versenken. (Bolkenius und Daum 1977, Flach 1977, Fonkalsrud et al. 1977, Kaplan 1967, Pellerin 1965, Randolph und Hung 1970, Stefan 1966)

3.2.1.1. Klitoridektomie

Zur Klitoridektomie wird die Klitoris an ihrer Basis spindelförmig umschnitten und bis zur Symphyse hin freipräpariert. Dort erfolgt die möglichst hohe Abtragung der beiden Corpora cavernosa. Die verbleibenden Stümpfe werden sorgfältig umstochen. Es soll kein Rest der Klitoris über die Symphysenebene hinausragen, um schmerzhaftes Berührungen des erigierten Stumpfes zu vermeiden. (Singer 1959)

Die Klitoridektomie wird heute allgemein abgelehnt, da sie als verstümmelndes Verfahren gilt, durch das die Frau eines für das sexuelle Erleben wichtigen Organs beraubt wird.

3.2.1.2.Reduktionsplastiken

Die Reduktionsplastik will unter Erhaltung der Sensibilität eine Verkleinerung der Klitoris durch teilweise Gewebeentfernung erreichen.

Schmid(1961) schildert ein Verfahren,das er bei einem dem bürgerlich weiblichen Geschlecht zugeordneten männlichen Pseudohermaphroditen angewandt hat.Entfernt werden sowohl die beiden Corpora cavernosa als auch ventrale Anteile der Glans.Es verbleibt ein mit Basis zum Mons pubis gestielter Lappen,der Arteria,Venae,Nervi dorsales penis bzw.klitoridis und ein herzförmiges Stück des dorsalen Anteils der Glans enthält.Das gestielte Transplantat wird an die Stelle der Klitoris gebracht und über ihm aus der umgebenden Haut ein Präputium geformt.(Abb.3)

Die Prüfung der Sensibilität zeigt normales Berührungsempfinden.

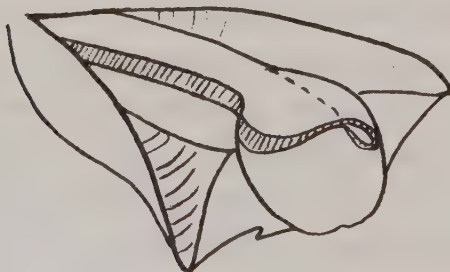


Abb.3 Ansicht des gestielten Transplantats (Nach Schmid1961)

Lattimer(1961) beläßt die Corpora cavernosa und beschränkt sich auf die Verkleinerung der Glans, vor allem im Bereich der Corona. Dazu wird der Phallusschaft von der Haut befreit und die Glans auf eine dem Alter des Kindes entsprechende Größe verkleinert. Der Schaft wird unter der Haut verborgen, lediglich die Glans ist knapp oberhalb der Urethralöffnung durch eine kleine Inzision zu sehen. (Abb.4)

Die Resultate in allen elf nach dieser Methode operierten Fällen waren kosmetisch gut. Eine Aussage über die Sensibilität macht der Autor nicht.

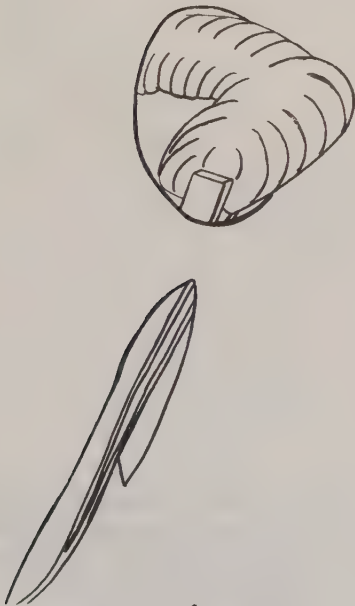


Abb.4 Der Schaft wird unter der Haut hindurchgezogen und in die neue Position gebracht (nach Lattimer1961)

In gewisser Hinsicht konträr zu Schmidts(1961) Angaben ist die Technik, die Marberger(1967) beschreibt. Er amputiert den Schaft der Klitoris und erhält zur Bewahrung der Sensibilität die ventrale Schleimhaut des Phallus. Aus dem Präputium bildet er Labia minora. Die Methode fand in fünf Fällen mit gutem kosmetischen Resultat Anwendung.

1975 korrigiert Marberger et al. seine Technik insofern, als er mit der ventralen Schleimhaut einen Anteil der Glans stehen läßt. (Abb.5) Marberger berichtet nichts über Sensibilitätsprüfungen. Er ist jedoch der Meinung, daß die Klitoris zur Orgasmusfähigkeit der Frau nicht notwendig ist. Vom kosmetischen Aspekt erzielte er mit seiner Methode in allen 21 Fällen gute Ergebnisse.

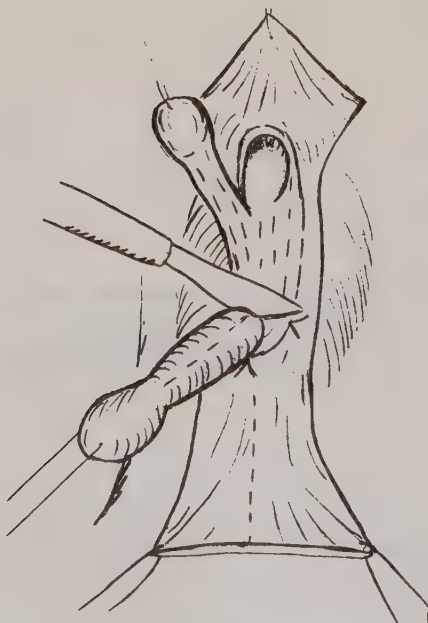


Abb.5 Die vordere Hälfte der Glans und der Schleimhautstreifen sind von der Unterseite des Schaftes abpräpariert, die denudierte Klitoris wird möglichst knapp am Arcus pubis amputiert.
(Nach Marberger et al.1975)

Spence und Allen(1973) haben eine Technik entwickelt, bei der der Schaft mit den Schwellkörpern subkutan amputiert wird, die Glans aber erhalten bleibt. Sie wird am Unterrand der Symphyse fixiert. Ein Teil des Präputiums bleibt als Labia minora erhalten. (Abb.6) In drei Fällen konnte mit dieser Technik ein fast unauffälliges Genitale gebildet werden.

Über gute kosmetische Ergebnisse mit dieser Methode berichtet auch Shaw(1977). Spätergebnisse über taktilen Empfinden liegen nicht vor. Barrett und Gonzales(1980) berichten über gute kosmetische Ergebnisse bei 15 Patientinnen, die nach der Technik von Spence und Allen operiert worden waren. Die Sensibilität der Glans war in allen Fällen erhalten.

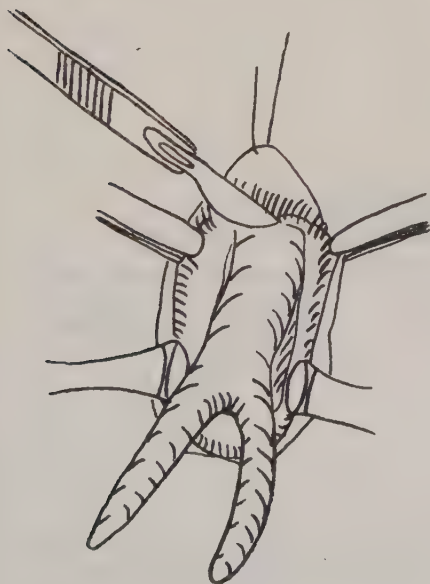


Abb.6 Exzision des Klitoris-
schaftes unter Bewahrung
der Glans
(Nach Spence und Allen 1973)

Mollard(1979) beschränkt sich auf die Resektion des mittleren Anteils der Corpora cavernosa. Die distalen und proximalen Stümpfe der Schwellkörper werden sorgfältig wieder vereinigt. Sowohl die Glans als auch das dorsale Nerven-Gefäßbündel und die ventrale Schleimhautplatte bleiben unangetastet. (Abb.7)

Die kosmetischen Erfolge waren in allen zehn Fällen ausgezeichnet. Aussagen über die erhaltene Funktion werden nicht gemacht, da die Patientinnen noch zu jung sind.

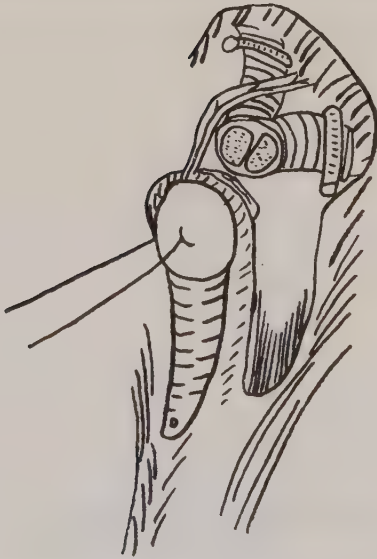


Abb.7 Resektion des hypertrophierten mittleren Anteils der Schwellkörper (Nach Mollard1979)

3.2.1.3. Organerhaltende Klitorisplastik

Diese Techniken bemühen sich durch Verlagerung des hypertrophierten Organs einen kosmetisch befriedigenden Zustand zu erreichen ohne die Sensibilität der Klitoris zu gefährden.

Pellerin(1965) versucht mit seiner Methode eine Rekonstruktion der normalen weiblichen anatomischen Situation. Er trennt die Corpora cavernosa am Schaft voneinander, mobilisiert die beiden Schenkel weit nach lateral, um sie danach symmetrisch links und rechts breitbasig am Os pubis anzunähen. Die Glans mit dem distalen Anteil beider Schenkel des Schwellkörpers wird am unteren hinteren Rand der Symphyse fixiert. (Abb.8)

26 Kinder wurden nach diesem Plan operiert. In allen Fällen wurde ein gutes kosmetisches Resultat erzielt, die Sensibilität des Organs blieb erhalten.

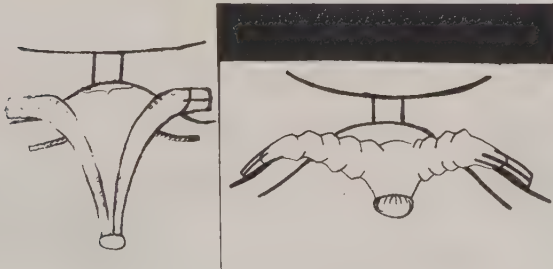


Abb.8 links:Die Schwellkörper sind getrennt und nach lateral mobilisiert.
rechts:Refixation gemäß der weiblichen Anatomie
(Nach Pellerin1965)

Stefan(1966) nennt ein eigenes Verfahren; hierbei werden, nachdem die Klitoris von der Haut befreit ist, vertikale U-Nähte durch die Corpora cavernosa gelegt. Die Schwellkörper werden mit einigen Nähten auf der Unterlage fixiert, die Glans eventuell mit der Schere etwas verkleinert. (Abb.9 und 10)

Stefan hat bei zehn Kindern gute kosmetische Befunde erzielt. Ebenso ist es gelungen, die sensorische Organfunktion zu bewahren. Über die Erfahrungen mit dieser Methode beim eigenen Krankengut wird weiter unten berichtet.

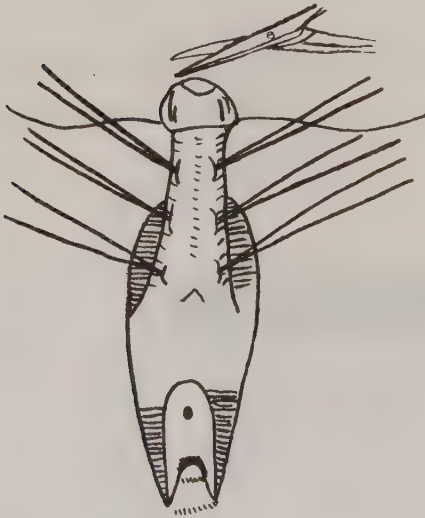


Abb.9 Die U-Nähte durch die Schwellkörper sind gelegt, die Glans wird mit der Schere verkleinert.
(Nach Stefan1966)

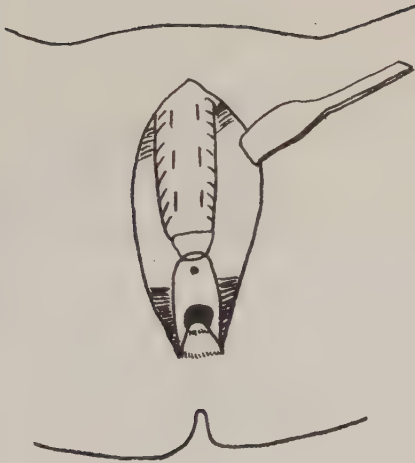


Abb.10 Fixation der Corpora
cavernosa auf der
Unterlage
(Nach Stefan1966)

Kaplan(1967) trennt nach Längsinzision an der dorsalen Schaft-
seite die beiden Crura bis zur Schaftbasis an der Symphyse von-
einander und fixiert die Glans eben da. Die dadurch quergestellte
Inzision wird verschlossen. Die sich nun seitlich erstreckenden
Anteile des Schaftes werden von den kleinen Schamlippen gut ge-
deckt. (Abb.11)

Auch mit dieser Methode soll die Sensibilität erhalten bleiben.
Über Ergebnisse berichtet Kaplan nichts.

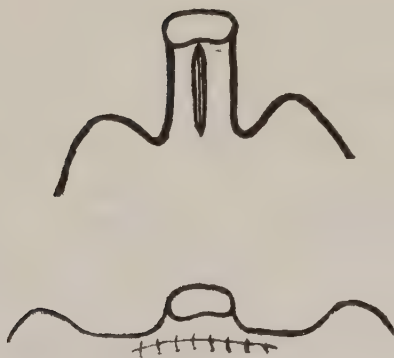


Abb.11 Nach Längsinzision werden
die Crura getrennt.
Die Inzision stellt sich
nach Verlagerung der Crura
quer.
(Nach Kaplan1967)

Bei der Technik, die Randolph und Hung (1970) angeben, werden die Schenkel der Corpora cavernosa nicht getrennt. Nach Entfernung des gesamten Präputiums werden Bifurcatio und Symphyse dargestellt, der Schaft wird mit drei Einzelnähten am Periost der Unterkante des Schambeins fixiert. Die auf diese Weise verlagerte Klitoris wird mit dem Fettgewebe des zu rekonstruierenden Mons veneris bedeckt. (Abb.12 und 13)

In 13 von 14 Fällen wurde ein sehr gutes kosmetisches und funktionelles Ergebnis erreicht. Bei einem im Alter von acht Wochen operierten Kind wurde später die Klitoridektomie für notwendig erachtet.



Abb.12 Der Schaft wird mit Einzel-
nähten an der Symphyse
fixiert.
(Nach Randolph und Hungl970)



Abb.13 Die Nähte sind in der
Faszie der Klitoris und
im Periost des Os pubis
verankert.
(Nach Randolph und Hungl970)

Fonkalsrud et al.(1977) modifizieren diese Methode etwas.Der Mons pubis bleibt unangetastet,das Präputium wird nicht vollständig entfernt,im Glansbereich bleibt ca.1cm stehen.Nach der Verlagerung und Fixation des Klitorischaftes in der von Randolph und Hung(1970) angegebenen Weise vereinigen sie die Wundränder des Präputiums und des Mons veneris miteinander.Fonkalsrud et al. selbst sehen die Vorteile ihrer Variation darin,daß der Mons veneris nicht rekonstruiert werden muß,und daß Vorhaut zum Bedecken der Glans bleibt.(Abb.14)

Das kosmetische Ergebnis war befriedigender (4 Fälle) als bei nach Randolph und Hung operierten Kindern (3 Fälle).Ein zum Zeitpunkt der Operation bereits 16 jähriges Mädchen berichtet über ein befriedigendes Sexualleben.

Bolkenius und Daum(1977) verlagern den hypertrophen Schaft ebenfalls zur Symphyse.Zusätzlich komprimieren sie aber die Schenkel der Schwellkörper durch zwei seitliche Raffnähte,die im Periost des Schambeins verankert werden.Aus der Präputialhaut formen sie Labia minora,die nach ihrer Ansicht wesentlich sind,wenn ein komplett weiblicher Phänotyp des äußeren Genitales geschaffen werden soll.(Abb.15)

Über Resultate berichten die Autoren nicht.

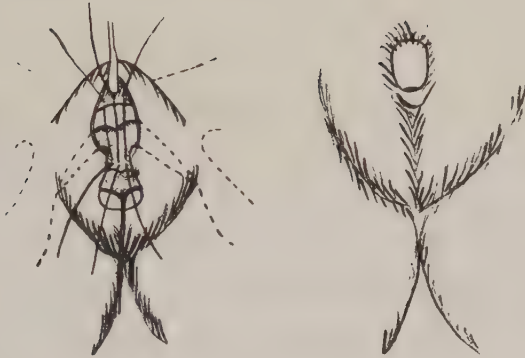


Abb.14 links:Der proximale Schaft der Klitoris wird unter den Arcus pubis verlagert.

rechts:Die Wundränder des Präputiums und des Mons veneris sind miteinander vereinigt.

(Nach Fonkalsrud et al.1977)

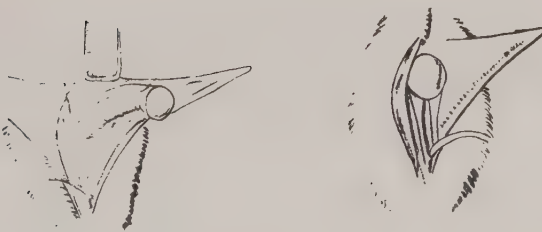


Abb.15 links:Anlegen der wellenförmigen Raffnähte

rechts:Die Präputialhaut wird eingeschlagen zur Plastik der Labia minora

(Nach Bolkenius und Daum1977)

Flach(1977) schildert ein ähnliches Vorgehen wie Bolkenius und Daum(1977).Das Präputium wird dergestalt abpräpariert,daß ein am Mons pubis gestielter Lappen resultiert.Die Crura des Schwellkörpers werden dargestellt und an jeder Seite sowie dorsal Ziehharmonikanähte gelegt,die am Periost der Symphyse fixiert werden. Um der Aufrichtungstendenz der Klitoris entgegenzuwirken wird an der Ventralseite des Schaftes ebenfalls eine Naht angebracht. Zur Deckung des Schaftes wird das Fettgewebe des Mons veneris über ihm adaptiert.Die Glans wird durch eine Inzision in der Präputialschürze gesteckt,die Wundränder am Sulcus coronarius vernäht.Durch entsprechende Nähte lassen sich aus der Haut der Klitoris kleine Schamlippen gestalten.(Abb.16)

Auch mit dieser Methode sind bei den zwanzig operierten Kindern gute kosmetische,und wie ein vermehrt onanierendes 13 jähriges Mädchen beweist,wohl auch gute funktionelle Ergebnisse erzielt worden.

Hecker korrigiert die Klitorishypertrophie seit 1977 mit einer Technik in Anlehnung an Bolkenius und Daum.Sowohl die genaue Vorgehensweise als auch die Erfahrungen damit werden weiter unten besprochen.

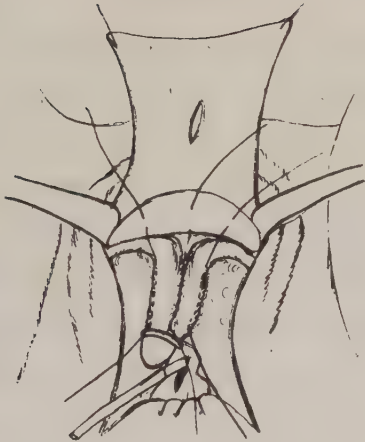


Abb.16 Der am Mons pubis gestielte Hautlappen mit der Inzision ist gebildet. Die Crura sind dargestellt, die Ziehharmonikanähte sind gelegt.
(Nach Flach 1977)

3.2.2. Korrektur des Sinus urogenitalis

Weniger umstritten als die operative Technik zur Korrektur der Klitorishypertrophie ist die Technik zur Beseitigung eines Sinus urogenitalis.

Das Vorgehen richtet sich nach dem Ausmaß der Virilisierung. Eine tiefe, distal des äußeren Urethral sphinkters gelegene Urethrovaginalfistel erfordert ein anderes Verfahren als eine Fistel proximal des Muskels. Durch die Operation darf die Harnkontinenz nicht gefährdet werden.

3.2.2.1. Cutback-Verfahren

Bei der geringsten Ausprägung eines Sinus, einer Verschmelzung des hinteren Anteils des Introitus vaginae, kann die Cutback-Plastik verwendet werden. (Abb. 17 und 18) Hier wird durch Inzision in der Medianlinie und seitlichem Annähen der Wundränder am Damm bereits ein befriedigender Introitus geschaffen. (Bolkenius et al. 1975, Hendren und Donahoe 1980) In den meisten Fällen ist diese Methode jedoch nicht ausreichend, da in der Mehrzahl die Virilisierung ausgeprägter ist.



Abb. 17 Inzision in der Medianlinie

(Nach Hendren und Donahoe 1980)



Abb. 18 Die Wundränder sind seitlich am Damm vernäht

3.2.2.2.Introitusplastik

Mündet die Vagina tief, so daß ein kurzer Sinus urogenitalis besteht, wird allgemein die Vaginaleingangsplastik nach Fortunoff et al.(1964) angewandt.(Bolkenius et al.1975,Hendren und Donahoe, 1980,Stefan1966)Es wird ein analwärts gestielter,U-förmiger Hautlappen gebildet,der mit etwas Unterhautfettgewebe nach hinten abpräpariert wird.Die darunterliegende Wand des Sinus urogenitalis, also die hintere Kommissur der Vagina,wird eröffnet.Nach sorgfältiger Blutstillung wird dann die Spitze des nach innen geschlagenen Hautlappens mit dem hinteren Rand des Introitus vaginae vernäht;die Schnittkanten der Vaginalschleimhaut werden mit denen des Hautlappens verbunden.Zuletzt werden die Haut und die Schleimhaut des Vestibulums miteinander verbunden.(Abb.19 und 20) Ein Blasenkatheter wird für 6-8 Tage belassen.

Das Alter der operierten Kinder lag zwischen 9 Monaten und 21 Jahren.Fortunoff et al.(1964) konnten sich bei Nachuntersuchungen von guten Erfolgen überzeugen.

Bolkenius et al.(1975),die sieben Kinder nach dieser Technik operierten,kritisieren die Tendenz zur narbigen Schrumpfung,die in fünf Fällen trotz postoperativer Bougierungsbehandlung aufgetreten ist.Die Kinder,die alle im Kleinkindes-und Vorschulalter operiert worden waren,mußten sich im Alter von 9-11 Jahren einer Korrektur unterziehen.

Um eine chirurgische Revision zu vermeiden,empfehlen Bolkenius et al.(1975) ein zweizeitiges Vorgehen mit Korrektur der Klitorishypertrophie,spätestens bis zum 24.Lebensmonat und einer Vaginalplastik im präpubertären Alter.

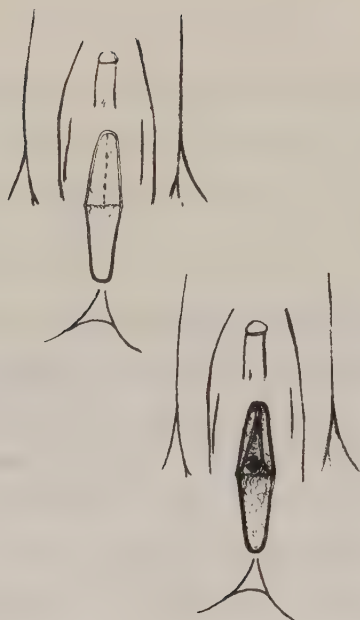


Abb.19 oben: Der analwärts gestielte
Hautlappen ist prä-
pariert.
unten: Die hintere Kommissur
der Vagina ist eröffnet.
(Nach Fortunoff et al.1964)



Abb.20 Der neugeschaffene Introitus
vaginae, nachdem alle Schnitt-
kanten entsprechend vernäht
sind.
(Nach Fortunoff et al.1964)

Hendren und Donahoe(1980) dagegen sehen keinen Grund, die Kinder erst so spät zu operieren. Das Alter von 3-6 Monaten erscheint ihnen günstig, da sich das Kind zu diesem Zeitpunkt seiner Genitalfehlbildung noch nicht bewußt ist.

Die postoperativ notwendige Bougierungsbehandlung lassen sie von den Eltern durchführen. Die erste vorsichtige Dilatation soll etwa zwei Wochen nach dem chirurgischen Eingriff stattfinden. Über mehrere Wochen soll sie täglich, nach und nach seltener und nach einem halben Jahr schließlich monatlich geschehen. Die Bougierung soll sicherstellen, daß keine Schrumpfung der Vagina eintritt.

Die Erfahrungen, die beim eigenen Krankengut mit der Methode der Introitusplastik gesammelt wurden, werden später dargestellt.

3.2.2.3. Pull-trough Vaginoplastik

Die Introitusplastik nach Fortunoff et al.(1964) ist nicht ausreichend bei einer blasennah mündenden Vagina. Hendren und Crawford(1969) haben daher ein eigenes Operationsverfahren, die perineale Durchzugsvaginoplastik, entwickelt. (Abb. 21 und 22)

Zunächst wird über den Sinus urogenitalis ein Ballonkatheter in den Vaginalstumpf vorgeschoben und der Ballon mit Luft gefüllt. Der Katheter dient beim weiteren Präparieren als Hilfe. Nachdem ein analwärts gestielter U-förmiger Hautlappen gebildet wurde, präpariert man an der Vorderwand des Rektums entlang bis zur Mündungsstelle der Vagina in die Urethra. Die Vagina wird abgetrennt der Ballonkatheter entfernt. Es ist günstig, beim Abtrennen

ein bis zwei Millimeter der Vagina an der Urethra zu belassen, um den Verschluß der Harnröhre leichter zu ermöglichen und um einer Stenose der Urethra vorzubeugen. Anschließend muß die Vagina weiter abdominalwärts mobilisiert werden. Ist dies in ausreichendem Maße geschehen, wird der zu Beginn gebildete Hautlappen mit der Hinterwand der Vagina verbunden. Ein ventralwärts gestielter Hautlappen wird ebenfalls mit der Vagina vernäht, ebenso die seitliche Haut des Dammes. Die Hautnähte ergeben am Ende eine H-ähnliche Konfiguration. In die Vagina wird für einige Tage eine Gaze-Tamponade eingelegt.

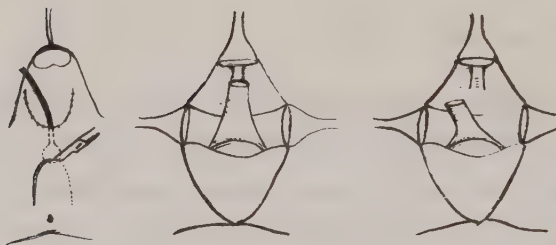


Abb.21 links:Der Ballonkatheter ist eingeführt,der Hautlappen wird gebildet.
Mitte:Die Mündungsstelle der Vagina in die Urethra ist dargestellt.
rechts:Die Vagina ist abgetrennt,die Urethra ist verschlossen.
(Nach Hendren und Crawford1969)

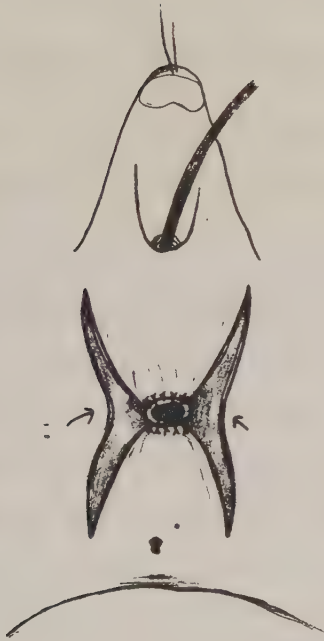


Abb.22 Der ventrale und der anale
Hautlappen sind mit der
Vagina verbunden.
(Nach Hendren und Crawford 1969)

Eine Nachbehandlung mit Hegarstiften zur Dilatation muß in der oben beschriebenen Weise durchgeführt werden bis die Patientin sexuell aktiv wird.

Hendren und Donahoe (1980) berichten über zwölf nach dieser Methode operierte Kinder. Lediglich bei einem Mädchen, das über einige Jahre die Bougierungsbehandlung unterbrochen hatte, kam es zur Stenose, die eine Revision notwendig machte.

Das Verfahren der perinealen Durchzugsplastik ermöglicht eine spannungsfreie Implantation der Vagina in das Perineum. Vor allem bewahrt es aber den äußeren Urethralsphinkter und damit die Harnkontinenz.

Die Kinder, bei denen diese kompliziertere Operation erforderlich ist, sollten nach der Ansicht der Autoren älter als sechs Monate zum Zeitpunkt des Eingriffs sein.

Die Ergebnisse, der mit dieser Technik behandelten Kinder des eigenen Krankengutes, werden weiter unten berichtet.

II.1.Eigenes Krankengut

In der Zeit vom Herbst 1968 bis 1981 wurden 119 Kinder in der kinderchirurgischen Klinik der Universitätskinderklinik München wegen einer Intersexualität behandelt. Hinzu kommen zwölf Patientinnen aus der Zeit ab 1949, sowie elf Kinder, die Prof. Hecker in Heidelberg operativ betreute. Es stehen also die Erfahrungen mit insgesamt 142 Patienten zur Verfügung. Leider sind die Daten des Krankengutes vor 1968 ebenso wie die Daten der Kinder aus Heidelberg zum Teil unvollständig und gestatten daher keine entgeltliche Beurteilung des Verlaufs.

Das an der Klinik übliche Vorgehen in Diagnostik, operativer Therapie und postoperativer Betreuung sowie die erreichten Ergebnisse bei der Behandlung intersexueller Kinder sollen anhand der 119 Fälle dargestellt werden. Als Material für die Arbeit standen die Krankengeschichten der Patienten zur Verfügung. Aus den meisten war ein verwertbarer Befund zu entnehmen, so daß lediglich 24 Kinder zu einer Nachuntersuchung einbestellt wurden, von denen 18 kamen.

Die Patienten lassen sich in vier Gruppen gliedern:

- I die weiblichen Pseudohermaphroditen
- II die männlichen Pseudohermaphroditen
- III die Hermaphroditen bei chromosomalem Mosaik
- IV die echten Hermaphroditen

Die Einteilung des intersexuellen Genitales verdeutlicht folgende Darstellung: (nach Hecker, im Druck)

	Gruppe I	Gruppe II	Gruppe III, IV
Inneres Genitale	Ovarien	Testes	Testis/Ovar Testis oder Ovar/ Ovotestis Ovotestis/Ovotestis
Äußeres Genitale	zwittrig vom rein ♂ bis rein ♀ Phänotyp		

1.1. Die weiblichen Pseudohermaphroditen (I, 1-110)

a) AGS Kinder (I, 1-91)

Die größte Gruppe der intersexuellen Patienten bilden die weiblichen Pseudohermaphroditen. Unter diesen wiederum leiden die meisten an einem adrenogenitalen Syndrom. In unserem Krankengut waren von 110 weiblichen Pseudohermaphroditen 91 durch das AGS virilisiert.

Die genetische Untersuchung ergab 41 mal einen regulären weiblichen 46,XX Chromosomensatz und/oder ein positives Sexchromatin. Bei einem Mädchen (I, 14) wurde neben der 46,XX auch eine 45,XO Linie gefunden. Bei 34 Kindern war keine Chromosomenanalyse oder Bestimmung des Sexchromatins erfolgt.

Zwei der Kinder wachsen auf Wunsch der Eltern als Jungen auf, (I,6,18), die übrigen sind bürgerlich weiblich.

Das Alter der Patienten ist 1981 zwischen 2 und 39 Jahren.

1-5 Jahre alt sind 11 Kinder, 6-11 Jahre alt sind 22, 12-17 Jahre alt sind 34 Kinder und älter als 18 sind 21 Patienten.

Lediglich sieben Kinder (I,12,33,34,43,82,83,90) boten eine alleinige Klitorishypertrophie als Folge der pathologisch erhöhten Androgenproduktion der Nebennierenrinde. Alle anderen waren stärker virilisiert und wiesen zusätzlich zu der hypertrophierten Klitoris einen Sinus urogenitalis auf. Zwei Kinder (I,18,20) waren komplett virilisiert (Prader V, siehe S.5); eines (I,18) davon ist bürgerlich männlich.

14 Patientinnen hatten nennenswerte Nebenerkrankungen:

In einem Fall (I,17) war wegen Megaureter und Hydronephrose eine Nephrektomie durchgeführt worden. Ein Kind (I,9) erhielt wegen vesicoureteralem Reflux Grad IV beidseits eine Refluxplastik. Bei zwei Kindern (I,35,60) mußten Blasensteine entfernt werden. Ein Mädchen (I,44) leidet an einer beidseitigen Hüftdysplasie sowie an Klumpfüßen. Wegen Hydrocephalus wurde einem Kind (I,73) ein Ventil implantiert. Aufgrund zerebraler Anfälle bzw. eines frühkindlichen Hirnschadens leiden zwei Kinder (I,33,39) an schwerer Debilität. Ein Mädchen (I,68) hat eine Trichterbrust. Ein Kind (I,49) hatte einen Tuboovarialabszeß. Vier Kinder (I,27,39,40,47) mußten wegen einer Leistenhernie operiert werden.

Drei Patientinnen sind im Alter von knapp 5(I,80),6(I,42) bzw.7(I,51) Jahren verstorben. Bei dem zuletzt genannten Kind lag ein perakuter Virusinfekt der Luftwege vor; die Todesursache der zwei anderen Mädchen ist nicht bekannt.

b) Unklare Ätiologie(I,92-106)

Unklar blieb die Ursache des Pseudohermaphroditismus femininus bei 15 Kindern. Ein AGS konnte mit Sicherheit ausgeschlossen werden. In einem Fall(I,101) hatte die Mutter während der Gravidität Gestagen eingenommen. Über Dosis und Zeitpunkt liegen allerdings keine Angaben vor. In einem anderen Fall(I,94) war die Mutter vom 4.-6. Schwangerschaftsmonat über acht Wochen wegen Typhus behandelt worden. Zudem hatte sie in der 5./6. Schwangerschaftswoche eine Duogynoninjektion erhalten.

Ob bei diesen beiden Mädchen die Behandlung der Mütter ursächlich für die genitale Fehlentwicklung angesehen werden muß, ist nicht sicher, liegt aber im Bereich des Möglichen.

Bei den anderen Kindern war aus der Anamnese nichts zu erfahren, was auf einen exogenen Einfluß auf die Genitalentwicklung hinweisen könnte.

Genetisch war viermal(I,94,95,96,97) ein normaler 46,XX Chromosomensatz nachgewiesen. Bei elf Kindern(I,92,93,98-106) war kein genetischer Befund vorhanden.

Die Patientinnen sind 1981 zwischen 7 und 39 Jahre alt.

Als Ausdruck einer Virilisierung hatten neun Patientinnen(I,92,95,96,98,99,100,102,104,105) eine Klitorishypertrophie.

Zwei Patientinnen(I,94,103) hatten einen Sinus urogenitalis. Zwei Mädchen(I,97,101) hatten beide Fehlbildungen.Wegen Vaginalatresie und resultierendem Pyokolpos mußte ein Kind(I,93) operiert werden.Dieses Kind leidet zusätzlich an einer linksseitigen Ostiumdystopie und Hydronephrose;an der rechten Hand hat es eine Hexadaktylie.Eine weitere Patientin(I,106) wurde wegen Hypertrophie der kleinen Labien und einer Sinus-urogenitalis-ähnlichen Hautfalte vor dem Introitus vaginae chirurgisch behandelt.

c)Fehlbildungen(I,107-110)

Bei vier Kindern war die Genitalfehlbildung im Zusammenhang mit anderen Fehlbildungen zu sehen.

Eine 1959 geborene Patientin(I,108) hatte einen Sinus urogenitalis mit Vagina duplex neben einer Anal-und Rektumatresie.

Bei einem inzwischen achtjährigen Mädchen(I,109) mit Potter I Syndrom mußte von seiten des Genitales eine rekto-vagino-urethrale Fistel verschlossen und ein langer Sinus urogenitalis korrigiert werden.

Ein 1969 geborenes Kind(I,107) mit medianer Beckenspalte mußte wegen einer Klitorishypertrophie operiert werden.Ein Sinus urogenitalis war nicht nachzuweisen.Bei diesem Kind war zunächst ein chromosomales Mosaik,46,XX,46,XY,45,X0,47,XXY,gefunden worden,worauf die Gonadektomie erfolgte (Histologisch:Ovarien). Bei einer Kontrolle konnte der Befund jedoch nicht bestätigt

werden. Es fand sich bei der zweiten Bestimmung ein regulärer weiblicher 46,XX Chromosomensatz.

Das vierte Kind (I,110) war wegen einer Blasenexstrophie und einer Vaginalstenose behandelt worden. Im Herbst 1980 ist es mit 16 Jahren verstorben. Bei der Sektion fand sich eine akute abszedierende Pyelonephritis rechts mit paranephritischem Abszeß und retroperitonealer Phlegmone, Pneumonie, Sepsis.

I Die weiblichen Pseudohermaphroditen

1	Sabine A.	geb.060769	21	Franziska G.	geb.080960
2	Vera A.	190178	22	Manuela G.	190973
3	Christina A.	180177	23	Elisabeth G.	230269
4	Stefanie B.	131169	24	Claudia H.	290168
5	Katrin B.	120376	25	Christine H.	110373
6	Stefan B.	041274	26	Olivia H.	080269
7	Birgit B.	230364	27	Lydia H.	090475
8	Claudia B.	091168	28	Stefanie H.	040371
9	Nadine C.	171177	29	Veronika H.	280172
10	Xenia D.	290367	30	Christina H.	081272
11	Judith E.	050970	31	Gertraud K.	140760
12	Daniela E.	101265	32	Marion K.	040164
13	Hikmet E.	100580	33	Maria K.	150867
14	Marianne F.	031257	34	Edeltraud K.	280362
15	Angela F.	261267	35	Evelyn K.	200268
16	Birgit F.	291171	36	Sylvia K.	261272
17	Marion G.	070466	37	Tanja K.	260472
18	Michael G.	290978	38	Ruth K.	260964
19	Ulrike G.	200470	39	Paula L.	160170
20	Birgit G.	050469	40	Birgit L.	101069

41	Julia L.	geb.280672	76	Claudia W.	geb.140168
42	Sylvia L.	201066	77	Susanne W.	140368
43	Ursula L.	090764	78	Barbara Z.	200266
44	Christina M.	041168	79	Sina A.	120565
45	Mechthild M.	100759	80	Elke B.	110759
46	Sabine M.	030971	81	Dagmar B.	230960
47	Ruth M.	070364	82	Andrea K.	021157
48	Stefanie M.	290776	83	Eva Maria K.	191243
49	Gabriele N.	190364	84	Claudia P.	200857
50	Andrea N.	120465	85	Ursula P.	300760
51	Martina O.	220968	86	Liane S.	060158
52	Evelin P.	200368	87	Gisela S.	020557
53	Barbara R.	111266	88	Gudrun S.	050766
54	Marion R.	120160	89	Heidemarie W.	230450
55	Birgit R.	070366	90	Hidegard W.	280656
56	Ingrid R.	200356	91	Elisabeth Z.	080458
57	Christine R.	030372	92	Beate B.	190562
58	Michaela R.	270277	93	Caroline B.	290871
59	Bernadette R.	211174	94	Tanja H.	220869
60	Brigitte R.	291061	95	Jasmin H.	180967
61	Elisabeth R.	160365	96	Monika S.	150271
62	Floriane S.	270760	97	Tonja T.	270575
63	Axinja S.	040273	98	Anja B.	110468
64	Melanie S.	190478	99	Ulrike F.	250565
65	Franziska S.	260473	100	Inge L.	120843
66	Christina S.	021078	101	Maritta L.	160461
67	Bettina S.	170172	102	Sabine R.	040963
68	Christina S.	191278	103	Irene S.	260959
69	Andrea S.	160763	104	Barbara S.	011252
70	Susanne S.	160763	105	Aloisia S.	200965
71	Martha S.	210166	106	Renate S.	150558
72	Christine S.	290873	107	M. Angelina D.	170369
73	Monika T.	020169	108	Angelika G.	141259
74	Sylvia W.	190769	109	Alexandra K.	120174
75	Jutta W.	300871	110	Iris R.	271264

I Die weiblichen Pseudohermaphroditen

Ursache:a)AGS I,1-91

Genetik:

46,XX und/oder positives Sexchromatin	3-6,9-11,13,15,16,18,20-22,24-27, 37-39,43,44,46,48,52,54,57-59, 62-64,67-70,73,75,76,78
46,XX,45,X0	14
Kein Befund	1,2,7,8,12,17,19,23,28-36,40-42,45, 47,49-51,53,55,56,60,61,65,66,71,72, 74,77,79,80-91

Genitalbefund:

Nur Klitoris- hypertrophie	12,33,34,43,82,83,90
Partielle Vaginalatresie/ Rudimentäre Vagina	4,64,73,78,88
Klitorishyper- trophie und Sinus uro- genitalis	1-3,5-11,13-32,35-42,44-63,65-72, 74-77,79-81,84-87,89,91

Bürgerliches Geschlecht:

Alle weiblich,außer 6,18

Nebenbefunde: 9,17,27,33,35,39,40,44,47,49,60,68,73

Verstorben: 42,51,80

I Die weiblichen Pseudohermaphroditen

Ursache:b)ungeklärt I,92-106

Genetik:

46,XX und/oder positives Sexchromatin	94,95,96,97
---	-------------

Kein Befund	92,93,98-106
-------------	--------------

Genitalbefund:

Nur Klitoris- hypertrophie	92,95,96,98,99,100,102,104,105
-------------------------------	--------------------------------

Nur Sinus urogenitalis	94,103
---------------------------	--------

Vaginalatresie	93
----------------	----

Klitorishyper- trophie und Sinus uro- genitalis	97,101
--	--------

Hypertrophie der kl.Labien,Haut- falte vor Introitus	106
--	-----

Bürgerliches Geschlecht:	alle weiblich
--------------------------	---------------

Nebenbefund:	93
--------------	----

I Die weiblichen Pseudohermaphroditen

Ursache:c)Fehlbildungen I,107-110

Genetik:

46,XX 107,109

Kein Befund 108,110

Genitalbefund:

Klitoris-
hypertrophie 107Sinus urogen.,
Vagina duplex 108Sinus urogen.,
recto-vagino-
urethrale
Fistel 109

Vaginalstenose 110

Bürgerliches Geschlecht: alle weiblich

1.2. Die männlichen Pseudohermaphroditen (II,1-18)

Das Krankheitsbild des Pseudohermaphroditismus maskulinus ist viel seltener als das des Pseudohermaphroditismus femininus. Es umfaßt bei uns eine Gruppe von 18 Patienten.

Im Karyogramm haben 14 Kinder(II,1-12,15,17) mit 46,XY einen regulären männlichen Chromosomensatz. Ein Kind(II,18) ist 46,XX mit positivem HY-Antigen. Bei dreien fehlt der Befund(II,13,14,16). Das Alter der Patienten liegt zwischen 1 und 23 Jahren, wobei zwölf Kinder 7-16 Jahre alt sind.

Das gesamte äußere Genitale war in zwei Fällen(II,5,10) unauffällig; in einem Fall(II,7) war der Penis normal, das Skrotum aber war geteilt. Bei allen anderen(II,1-4,6,8,9,11-18) bestand eine Hypospadias scrotalis bis perinealis.

Die beiden Kinder mit unauffälligem, männlichen äußeren Genitale (II,5,10) hatten ein weibliches inneres Genitale mit oberem Scheidenanteil, Uterus und Tuben. Man könnte diesen Typ der Intersexualität als Pseudohermaphroditismus maskulinus internus bezeichnen. Bei einem Jungen(II,16) mit Hypospadias perinealis waren die Müller'schen Gänge in gleicher Weise persistiert, bei einem weiteren Kind(II,1) war zusätzlich der distale Scheidenanteil entwickelt. Acht weitere Kinder(II,2,4,6,8,11-13,18) besaßen eine distale Vaginalanlage. Zwei(II,7,9) hatten keine Reste eines inneren weiblichen Genitales. In vier Fällen(II,3,14,15,17) waren keine Angaben darüber vorhanden.

Dreizehn der Patienten(II,2-5,7-9,11-13,15,17,18) besitzen zwei Hoden, bei dreien(II,1,10,16) besteht eine einseitige Hodenaplasie. Zwei der Kinder(II,6,14) hatten keine Gonadenanlagen.

Aufgrund der guten Vaginalanlage sowie des deutlich hypoplastischen Penis entschloß man sich bei fünf Kindern(II,1,6,11-13), sie bürgerlich weiblich aufwachsen zu lassen. Hier wurde eine Korrektur der Klitoris und zum Teil eine Vaginalplastik durchgeführt. Bei den verbleibenden elf bürgerlich männlichen Kindern mit Hoden(II,2-5, 7-9,15-18) waren diese nicht ausreichend deszendiert und mußten operativ ins Skrotum verlagert werden.

In acht Fällen(II,1,3,7,8,10,12,17,18) mußte ein Leistenbruch operiert werden.

Zwei der Kinder, beide bürgerlich weiblich, haben einen gravierenden Nebefund. Eines(II,1) leidet an einer Aortenisthmusstenose, das andere(II,6) an einem Hydrocephalus.

II Die männlichen Pseudohermaphroditen

1	Cosima C.	geb.220180	10	Peter L.	geb.250869
2	Christian D.	220974	11	Manuela M.	290666
3	Michael F.	180468	12	Jennifer M.	281072
4	Christoph F.	120477	13	Regina M.	010661
5	Detlef H.	140862	14	Markus M.	160665
6	Andrea H.	300374	15	Boris R.	060769
7	Paul H.	180466	16	Erwin R.	200258
8	Simon K.	011072	17	Sascha W.	091274
9	Alexander L.	160872	18	Sebastian W.	241176

II Die männlichen Pseudohermaphroditen

Genetik:

46,XY	1-12,15,17
46,XX,HY-Antigen positiv	18
Kein Befund	13,14,16

Äußeres Genitale:

Unauffällig	5,10
Penis normal, Skrotum bipartitum	7
Hypospadia skrotalis bis perinealis	1-4,6,8,9,11-18

Inneres Genitale:

Uterus,Tuben,prox. Scheidenanteil	5,10,16
Uterus,Tuben,prox.. und dist.Scheidenanteil	1
distaler Scheidenanteil	2,4,6,8,11-13,18
Keine Anteile eines weibl.inneren Genitales	7,9
Kein Befund	3,14,15,17

II Die männlichen Pseudohermaphroditen

Gonaden:

Zwei Testes 2-5,7-9,11-13,15,17,18

Ein Testis, zweite
Gonade aplastisch 1,10,16

Keine Gonaden 6,14

Orchidopexie 2-5,7-9,15-18

Herniotomie: 1,3,7,8,10,12,17,18

Bürgerliches Geschlecht:

weiblich 1,6,11-13

männlich 2-5,7-10,14-18

Nebenbefunde: 1,6

1.3. Die Hermaphroditen bei chromosomalem Mosaik (III,1-6)

Sechs Kinder der Untersuchungsreihe hatten den Chromosomensatz 46,XY,45,XO. Da beim chromosomalen Mosaik gehäuft dysgenetische Gonaden vorkommen, mit einem stark erhöhten malignen Entartungsrisiko, sollen die Gonaden entfernt werden. (Brosmann 1979, Cattolica und Solomon 1978, McDonald et al. 1979)

Zwei der Kinder (III,3,5) mit weiblichem inneren Genitale hatten auf einer Seite einen Hoden, auf der anderen Seite war keine Keimdrüse nachzuweisen, sondern in dem einen Fall (III,5) Tubengewebe, in dem anderen Fall (III,3) ein strangförmiges Gebilde mit Anteilen von Tube, mesonephritischen Gängen, Rete ovarii, Uterusgewebe, einem rudimentären Ductus deferens und Nebennierengewebe.

Zwei weitere Kinder (III,4,6) besaßen ein rudimentäres inneres weibliches Genitale. Bei keinem von beiden war eine eindeutig differenzierte Gonade vorhanden.

In zwei weiteren Fällen (III,1,2) gibt es keine Angaben über das innere Genitale. Die Histologie der Gonaden ergab bei diesen beiden Kindern einen Hoden und auf der anderen Seite Bestandteile von Tube (III,1) bzw. Tube und Uterus (III,2).

Die Gonaden wurden bei fünf Kindern entfernt. Bei einem Kind (III,3) wurde ein Hoden belassen.

Eine Anlage der distalen Vagina hatten drei Kinder (III,2,4,5); eines, das als Mädchen aufwächst (III,4), hatte sogar einen vom Orificium urethrae getrennten Introitus vaginae. Bei den beiden anderen verband sich die Vagina mit der Urethra zum Sinus urogenitalis.

Das äußere Genitale zeigte bei allen sechs Patienten eine Hypospadia perinealis.

Vier der Kinder(III,1,3,5,6) wachsen als Jungen auf,zwei(III,2,4) als Mädchen.

Die Patienten sind nun 7-15 Jahre alt.

Schwerwiegende Nebenfunde hatte keines der Kinder.

III Die Hermaphroditen bei chromosomalem Mosaik

1	Marco K.	geb.030773
2	Helga L.	261066
3	Werner M.	060269
4	Marion S.	060173
5	Karsten S.	310574
6	Michael T.	170970

Genetik:

46,XY,45,X0 1-6

Äußeres Genitale:

Hypospadia perinealis 1-6

Inneres Genitale:

weiblich 3,5

rudimentär weiblich 4,6

kein Befund 1,2

III Die Hermaphroditen bei chromosomalem Mosaik

Distale Vaginalanlage:

Sinus urogenitalis	2,5
--------------------	-----

Orificium urethrae	4
--------------------	---

getrennt vom Introitus vaginae	
-----------------------------------	--

Gonaden:

Ein Testis/	1,2,3,5
-------------	---------

Kein Keimdrüsengewebe	
-----------------------	--

Keine eindeutig	4,6
-----------------	-----

differenzierte Gonade	
-----------------------	--

Bürgerliches Geschlecht:

weiblich	2,4
----------	-----

männlich	1,3,5,6
----------	---------

1.4. Die echten Hermaphroditen (IV, 1-8)

Das Zeichen des Hermaphroditismus verus ist das Vorhandensein männlichen und weiblichen Keimdrüsengewebes in einem Individuum, unabhängig vom chromosomalen Geschlecht.

Acht Kinder aus unserem Krankengut waren von dieser Form der Intersexualität betroffen. Sechs von Ihnen (IV, 1, 2, 4-6, 8) sind bürgerlich weiblich, zwei (IV, 3, 7) sind bürgerlich männlich. Sie sind zwischen 3 und 25 Jahren alt.

Im Karyogramm haben fünf (IV, 1, 2, 4, 6, 7) den Chromosomensatz 46, XY, 45, XO, eines (IV, 5) hat den Satz 46, XX, 47, XXY, und eines (IV, 8) ist bei einem chromosomalen Geschlecht von 46, XX, H_Y-Antigen positiv. Ein weiteres hat einen normalen 46, XY Chromosomensatz (IV, 3).

Alle Patienten wiesen Keimdrüsengewebe beiderlei Geschlechts auf. Zwei Kinder (IV, 2, 8) hatten je zwei Ovotestes. Ein Kind (IV, 4) hatte neben einem Ovotestis eine Streak-Gonade, ein anderes (IV, 5) ein Ovar. Ein drittes (IV, 3) besaß dazu einen hypoplastischen Hoden. Je einen Testikel und ein Ovar hatten drei Kinder (IV, 1, 6, 7).

Das innere Genitale war bei zweien (IV, 1, 8) komplett weiblich ausgebildet, bei vier anderen (IV, 2, 4-6) war nur die distale Vagina entwickelt. Bei zwei Kindern (IV, 3, 7), die als Jungen aufwachsen, fehlen die Angaben hierzu. Bei einem (IV, 7) war das äußere Genitale gekennzeichnet von einer Hypospadias scrotalis, bei dem anderen (IV, 3) war das äußere Genitale unauffällig.

Fünf Mädchen hatten eine hypertrophe Klitoris und einen Sinus urogenitalis (IV, 1, 2, 4, 5, 8). Ein Mädchen (IV, 6) hatte nur eine Klitorishypertrophie. Der vorhandene Introitus vaginae war allerdings zu

eng, so daß auch bei diesem Kind eine Introitusplastik durchgeführt wurde.

Eine Leistenhernie mußte bei zwei Kindern(IV,4,7) operiert werden.

Bedeutende Nebenfunde waren nicht zu erheben.

IV Die echten Hermaphroditen

1	Stefanie B.	geb.060963
2	Michaela F.	240878
3	Peter H.	161268
4	Martina H.	030472
5	Waltraud K.	250556
6	Christina L.	270769
7	Thomas W.	210770
8	Sigrun W.	040965

Genetik:

46,XY,45,XO 1,2,4,6,7

46,XX,47,XXY 5

46,XX, 8

HY-Antigen positiv

46,XY 3

IV Die echten Hermaphroditen

Gonaden:

Zwei Ovotestes	2,8
Ein Ovotestis, Eine Streak-Gonade	4
Ein Ovotestis, Ein Ovar	5
Ein Ovotestis, Ein hypoplastischer Testikel	3
Ein Testis, ein Ovar	1,6,7

Äußeres Genitale:

Unauffällig	3
Hypospadia scrotalis	7
Klitorishypertrophie	6
Klitorishypertrophie, Sinus urogenitalis	1,2,4,5,8

IV Die echten Hermaphroditen

Inneres Genitale:

Komplett weiblich	1,8
nur distale Vagina	2,4-6
Kein Befund	3,7

Bürgerliches Geschlecht:

weiblich	1,2,4-6,8
männlich	3,7

Herniotomie	4,7
-------------	-----

2.Diagnostik

Jedes Kind mit einem intersexuellen Genitale muß einer frühen, exakten Diagnostik unterzogen werden. Canty (1977) spricht sogar von einer Neugeborenen Notsituation, die ähnlich dringlich zu versorgen ist wie andere lebensbedrohende Mißbildungen. Rasches Handeln erspart dem Kind und seinen Eltern unter Umständen viel psychisches Leid.

Drei wichtige Punkte sind abzuklären:

a) der Chromosomensatz:

Eine Untersuchung des Sexchromatins ist nicht generell ausreichend, da ein positiver Befund ein Mosaik beispielsweise nicht ausschließen kann. Die Anfertigung eines Karyogramms ist korrekter. Bei Vorliegen eines Mosaiks muß die Untersuchung wiederholt werden, um den Befund zu bestätigen oder um ihn zu widerlegen.

b) der endokrinologische Status:

Ein adrenogenitales Syndrom muß rasch erkannt werden. Die Cortisonsubstitution muß beginnen, wodurch weitere Virilisierung verhindert und die Prognose des Längenwachstums des Kindes deutlich verbessert wird. Bei einem Salzverlustsyndrom müssen Mineralcorticoide gegeben werden, um eine Entgleisung des Elektrolythaushaltes zu verhindern, die sonst rasch zum Tode führt. Sowohl die Cortisonmenge als auch die Mineralcorticoiddosis muß in Stressituationen wie zum Beispiel einer Operation oder auch bei einem Infekt entsprechend gesteigert werden.

Da beim Pseudohermaphroditismus maskulinus eine Testosteronsynthesestörung (Enzymdefekte, deren Untersuchung nur einzelnen Zentren möglich ist) eine andere Basis für die Beratung der Eltern darstellt als ein Nichtansprechen der Rezeptoren in den Zielorganen auf Testosteron, muß die genaue Ursache der Fehlentwicklung endokrinologisch differenziert werden.

Der Verdacht auf Aplasie der Keimdrüsen kann durch entsprechende Tests erhärtet werden (Bestimmung von Testosteron im Plasma oder Harn vor und nach Stimulierung mit HCG). (Knorr 1974)

c) die radiologische Untersuchung

In jedem Fall ist eine Genitourographie anzufertigen. Sie ist von zweifacher Bedeutung. Das Vorhandensein oder Fehlen einer Vaginalanlage kann ein entscheidendes Kriterium in der Überlegung sein, welchem bürgerlichen Geschlecht ein intersexuelles Kind zugeordnet werden soll. Die Röntgendarstellung ist aber ebenso wichtig für den Kinderchirurgen, der die Operationstechnik für die Korrektur des Sinus urogenitalis nach dem Röntgenbefund plant.

Wie schon erwähnt, bedeuten die gründlich erhobenen Befunde nicht nur die Grundlage einer optimalen Therapie, sondern sie dienen dem Arzt auch dazu, die Eltern des Kindes genau zu informieren und zu beraten.

3. Operationsalter

a) bürgerlich weibliche Kinder

Die Frage nach dem günstigsten Alter des Kindes für die Operation ist von drei Seiten zu sehen.

Aus der Sexualentwicklung des Menschen ist bekannt, daß sich das Kind zwischen dem 18. und 24. Lebensmonat langsam seines Genitales bewußt wird. (Canty 1977, Hassenstien 1980, Money et al. 1955) Aus diesem Wissen empfehlen wir einen Operationstermin vor Beginn des dritten Lebensjahres.

Vom operationstechnischen Standpunkt aus ist ein sehr früher Termin möglich. Die jüngsten von Hecker am Genitale operierten Kinder waren drei Monate alt. Die Erfolge sind durchaus positiv. Eine Altersgrenze nach oben setzt die Technik nicht.

Wann ein Kind aber tatsächlich zur Operation kommt, hängt am Ende nicht von des Spezialisten in den Zentren ab, sondern von dem Arzt, der das Neugeborene untersucht, die Eltern aufklärt und die nötigen Schritte zur Diagnostik einleitet, d.h. das Kind weiterüberweist in kompetente Kliniken.

b) bürgerlich männliche Kinder

Prinzipiell ist auch bei intersexuellen Kindern, die als Jungen aufwachsen sollen, ein früher Abschluß der Genitalkorrektur anzustreben. Technisch ist aber die Hypospadiieoperation günstiger an einem größeren Penis durchzuführen. Auch für die im ersten Schritt meist notwendige Schaftaufrichtung darf der Penis nicht zu klein sein.

Je nach Ausgangssituation soll die erste Operation um den 18. Lebensmonat ausgeführt werden. Eventuell muß das Peniswachstum zuvor hormonell mittels Gabe von Androgenen stimuliert werden.

Man wird in jedem Fall bemüht sein, die Genitalkorrektur bis zur Einschulung abzuschließen.

Bei Hodenaplasie oder nach Gonadektomie werden mit circa acht Jahren Hodenprothesen in das Skrotum implantiert.

4.Operationstechniken

4.1.Klitoriskorrektur

4.1.1.Technik nach Stefan

Bis 1977 hat Hecker zur Verlagerung der Klitoris ausschließlich eine modifizierte Technik nach Stefan(1966) verwendet.(Hecker1972)
Die Haut des peniformen Klitorisschaftes wird abgetragen, die Corpora cavernosa werden bei großen Organen mit 5-10 Raffnähten in Längsrichtung versehen. Danach wird die Klitoris nach kaudal in die Region der äußeren Harnröhrenmündung geschlagen. Die mobilisierten großen Labien werden nach Legen von Subcutan- und Fettnähten über den Schaft der Klitoris gedeckt.

Mit diesem operativen Vorgehen wurden zwar zum Großteil gute Ergebnisse erreicht, bei einer Anzahl von Kindern kam es jedoch zu einem Rezidiv der Klitorishypertrophie, das eine erneute operative Korrektur erforderlich machte.

4.1.2.Technik nach Bolkenius und Daum

Seit 1977 bringt Hecker in Anlehnung an Bolkenius und Daum(1977) eine neue Methode zur Anwendung. Rezidive konnten nach Operationen mit dieser Technik nicht beobachtet werden.

Von der Region des Mons pubis bis zur Glans klitoris wird inzidiert und die Haut des Klitorisschaftes beidseits nach lateral abpräpariert. Das Präputium wird in die Inzision mit einbezogen und der Schnitt zu dreiviertel rund um die Glans herumgeführt. Das Präputium wird dann vollständig entfaltet. Der Schaft muß über die

Teilungsstelle der Corpora cavernosa in den linken und rechten Schenkel hinaus präpariert werden. Nun legt man sogenannte Ziehharmonika-Raffnähte aus nicht resorbierbarem Material an, um den Schaft zu verkürzen. Die langgelassenen Fäden werden mit dem Periost am hinteren unteren Rand der Symphyse vernäht. Dadurch erreicht man, daß die Klitoris praktisch hinter der Symphyse versenkt liegt. Aus dem entfalteten Präputium werden dann kleine Labien gebildet, die die Klitoris einwandfrei decken können. (Abb. 25-28) (Hecker, im Druck)

4.2. Korrektur des Sinus urogenitalis

Abhängig von der Höhe der Einmündung der Vagina in die Urethra sind unterschiedliche Techniken anzuwenden. Bei einer tiefen Einmündung wird die Vaginaleingangsplastik nach Fortunoff et al. (1964), bei einer hohen, blasennahen Mündungsstelle die Vaginaleinpflanzung nach Hendren und Crawford (1969) durchgeführt. Für die Fälle, bei denen aufgrund einer Atresie oder partiellen Aplasie der Vagina diese röntgenologisch nicht darzustellen ist, hat Hecker (im Druck) ein eigenes abdomino-perineales Operationsverfahren entwickelt.

4.2.1. Vaginaleingangsplastik

Aus der Vorderwand des Sinus urogenitalis wird ein analwärts gestieltes, M-förmiges Läppchen gebildet und der Sinus eröffnet. Danach wird die hintere Vaginalkommissur dargestellt und diese mit dem zuvor präparierten Hautläppchen verbunden. (Abb. 23-28)



Abb.23 Das M-förmige Hautlappchen an der Vorderwand des Sinus urogenitalis ist markiert. Die eingeführte Sonde bezeichnet den tiefsten Punkt des Sinus.

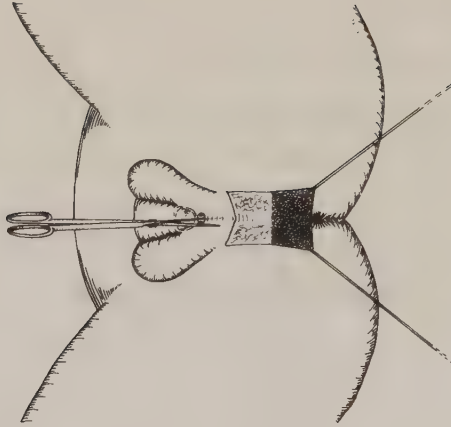


Abb.24 Das Hautlappchen ist abpräpariert, der Sinus wird mit der Schere eröffnet.

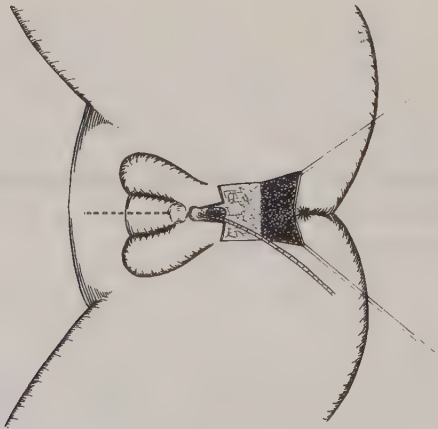


Abb.25 Der Sinus ist eröffnet. Ein Blasen katheter ist gelegt, der Vaginaleingang ist dargestellt. Inzisionsmarkierung zur Klitorisverlagerung.

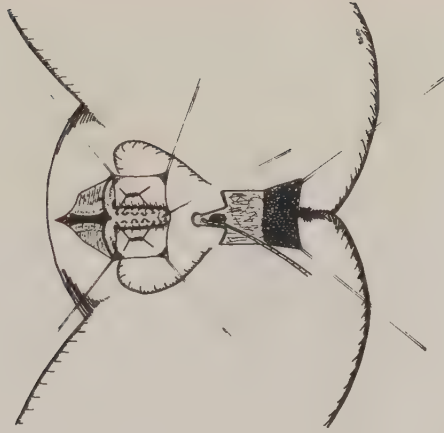


Abb.26 Der Klitorischaft ist bis über die Bifurcatio der beiden Corpora cavernosa freipräpariert, Ziehharmonikanähte sind gelegt.



Abb.27 Darstellung der Verlagerung der Klitoris unter die Symphyse, an deren Periost die Ziehharmonikanähte befestigt werden.

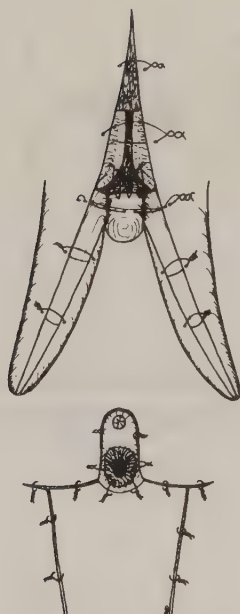


Abb.28 Oben: Aus dem Präputium klitoridis werden die entfalteteten dreieckigen Zipfel gebildet, vernäht und dadurch kleine Labien geformt.

Unten: Das Hautläppchen ist mit der hinteren Kommissur der Vagina verbunden und mit den seitlichen Inzisionsrändern vereinigt.

(Abb.23-28: Hecker, im Druck)

4.2.2. Implantation der Vagina

Durch Inzision im Bereich des Dammes müssen vier Hautläppchen gebildet werden, die der mobilisierten Vagina entgegenkommen sollen. In den Sinus urogenitalis wird ein Ballonkatheter eingeführt, mit dessen Hilfe sich die Vagina leicht an ihrer Einmündungsstelle in den Sinus urogenitalis identifizieren läßt. Die Vagina wird nun eröffnet und vom Sinus abgelöst. Danach wird sie von der Hinterwand der Harnröhre und von der Blase abpräpariert. Bei dieser sehr diffizilen Präparationsarbeit ist eine Lupenbrille sehr nützlich. Die Mobilisierung der Vagina muß soweit erfolgen, daß diese ohne Spannung mit den zuvor gebildeten Hautläppchen zu anastomosieren ist. Der Urethradefekt nach Ablösung der Vagina wird über einem in die Blase eingelegten Katheter mit Einzelknopfnähten verschlossen. (Abb. 21 und 22)

In seltenen Fällen mündet der Sinus urogenitalis in Glansnähe (Prader IV, V). Hier muß die Vagina wie oben geschildert aus dem Canalis urogenitalis gelöst und mit den Hautläppchen verbunden werden. Die Harnröhre wird an der Schaftbasis der Klitoris abgelöst und ebenfalls im Damm implantiert.

4.2.3. Abdomino-perineales Vorgehen

Nach Eröffnung des Abdomens durch Pfannenstielschnitt und Aufsuchen des Uterus wird das Peritoneum im Cavum vesicouterina sowie im Douglas'schen Raum eröffnet und die Vagina präpariert. Da sie in der Regel außerordentlich dünn ist, erfordert die Präparation äußerste Vorsicht und Sorgfalt. Man kann die Vagina ohne Mühe bis in die Region

der hinteren Harnröhre verfolgen, wo sie, dicht anliegend, atretisch endet. Nun wird vom Damm her weiter operiert. Es wird je ein lateral gestieltes Hautlappchen gebildet, bevor in die Tiefe weiter präpariert wird. Zur Orientierung ist es sinnvoll, einen Finger in das Rectum einzuführen. Vom Abdomen wird der tiefste Punkt der bisherigen abdominellen Präparation mit einem Präpariertupfer markiert. Dieser Tupfer ist von perineal gut zu tasten und gibt die weitere Operationsrichtung an. Es wird dann vom Damm her eine Kornzange in das Abdomen vorgeschoben und mit dieser werden zwei Haltefäden gefaßt, die am Uterus befestigt sind. Ein weiterer Haltefaden ist durch die Vagina geführt. Die Kornzange wird zurückgeführt, wobei Uterus und Vagina soweit in die Tiefe gezogen werden, daß die vorher am Damm präparierten Hautlappen mit der Vagina anastomosiert werden können. Hierzu muß feinstes Nahtmaterial (7x0 Vicryl) verwendet werden, da die Vagina als feines Schleimhautrohr sehr leicht einreißt. Nach unserer Erfahrung genügt es, wenn nur auf der einen Seite eine Verbindung zwischen der Vaginalschleimhaut und der Dammhaut hergestellt werden kann. Es wird nun ein Platzhaltedrain vom Damm her in die Vagina eingeführt. Innerhalb der nächsten zwei bis vier Wochen epithelisiert sich der Wundkanal vollständig. Solange dieser Prozeß allerdings noch nicht abgeschlossen ist, muß der Platzhaltedrain in der Vagina verbleiben. (Abb. 29-33) (Hecker, im Druck)

Hecker fordert nach allen Vaginalplastiken anfangs vierteljährliche, dann halbjährliche, später jährliche Untersuchungen, eventuell in Kurznarkose, bei denen man sich vom Mitwachsen der Scheide überzeugt.

Die Korrektur der Klitoris und die des Sinus urogenitalis kann problemlos in einer Sitzung durchgeführt werden.

4.3. Korrektur des intersexuellen Genitales zum männlichen Phänotyp

Bei diesen Kindern hat sich das Vorgehen wie bei Hypospadien als günstig erwiesen. In einer ersten Operation wird der Schaft aufgerichtet, in einer zweiten dann die Harnröhre nach der Technik von Denis Browne geschaffen. Bei weiteren Eingriffen werden Hodenprothesen in das Skrotum eingelegt, sowie meist das innere, weibliche Genitale entfernt.



Abb. 29 Operationszugänge zur Korrektur einer partiellen Vaginalaplasie:
Von einem Pfannenstielschnitt aus wird das Cavum vesicouterina und der Douglas'sche Raum eröffnet, die Vagina präpariert. Ebenso wird von perineal in die Bauchhöhle präpariert.

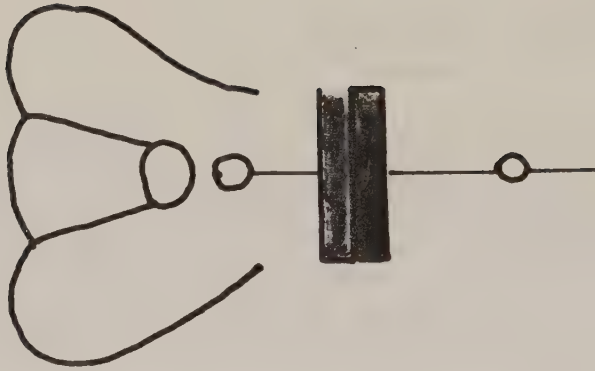


Abb.30 Schnittführung zur Bildung der beiderseits lateral gestielten Hautlappchen am Damm.

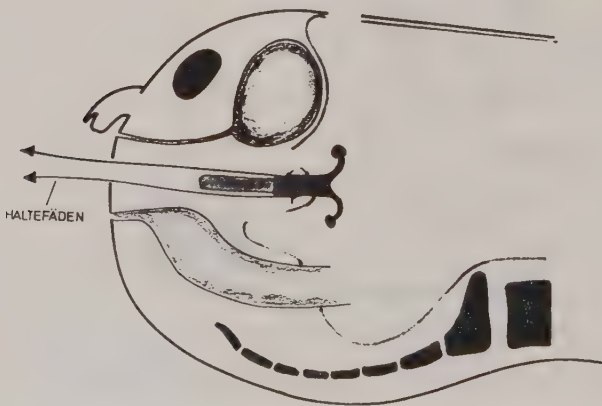


Abb.31 Zwei Haltefäden werden an den Uterus gelegt und dieser und die Vagina so weit nach kaudal gezogen, bis die vorher im Dammbereich präparierten Hautlappchen mit der Vagina anastomosiert werden können

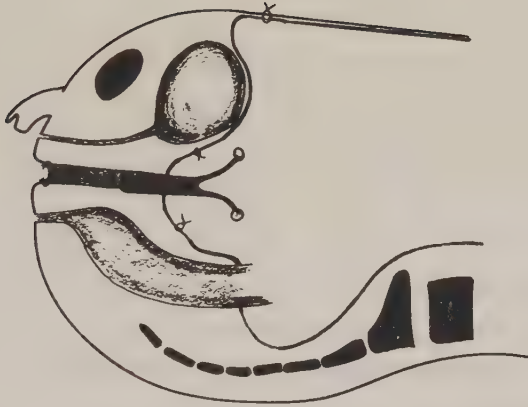


Abb.32 Situation nach erfolgter Korrektur

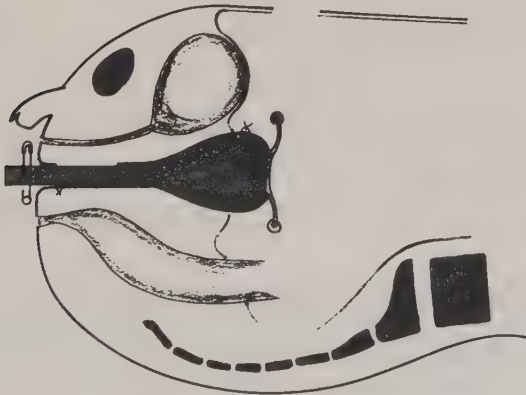


Abb.33 Über ein Platzhaltedrain epithelisiert die Vagina vollständig.

(Abb.29-33 Hecker, im Druck)

5. Ergebnisse

Die Beurteilung der Befunde richtet sich bei der Klitoriskorrektur nach dem kosmetischen Aspekt des äußeren Genitales. Für den Erfolg der Vaginalplastik ist die normale Weite der Vagina entscheidend. Von den 142 Kindern wachsen 121 als Mädchen auf. Bei ihnen war eine Korrektur des virilisierten Genitales zum weiblichen Phänotypus indiziert.

5.1. Klitoriskorrektur

112 Kinder hatten eine hypertrophierte Klitoris, die operativ korrigiert werden mußte.

26 Patientinnen waren zum Teil an auswärtigen Kliniken klitoridektomiert worden. Die Klitoridektomie wird bei uns nicht mehr durchgeführt.

Ein Kind(I,73) war andernorts an der Klitoris operiert worden. Bei einem anderen Kind(III,4) war die Klitoris in den Mons veneris verlagert worden, nachdem sie zuvor mit Raffnähten verkleinert worden war. Die kleinen Schamlippen wurden subtotal reseziert. Bei einer weiteren Patientin(I,106) war an der Klitoris außer der subtotalen Resektion der hypertrophierten Labia minora keine Korrektur notwendig.

Bei der Mehrheit der Patientinnen wurde die Klitorishypertrophie durch die Operation nach Stefan(1966) behoben.

Von den 68 nach Stefan Operierten (Technik S.59) hatten 13 ein Rezidiv der Klitorishypertrophie, das korrekturbedürftig erschien.

Die zweite Operation wurde bei vier Kindern nach derselben Technik durchgeführt, bei den anderen neun wurde die Klitoris entsprechend der neuen Methode zur Symphyse hin verlagert (Technik S.59).

Insgesamt wurde bei 46 ein sehr gutes, bei neun ein allbefriedigendes Resultat erzielt. Vier Patientinnen (I,5,34,39,61) hatten einen sehr schlechten Befund. Alle vier leiden an einem adrenogenitalen Syndrom. Es ist eine mangelhafte Cortisonsubstitution als Ursache für die erneute Hypertrophie der Klitoris anzunehmen. Eines dieser Kinder (I,5) steht an einer auswärtigen Klinik unter endokrinologischer Kontrolle. Bei den drei anderen ist die Unzuverlässigkeit bei der Tabletteneinnahme und die Unregelmäßigkeit der endokrinologischen Kontrollen bekannt.

In neun Fällen ist kein Ergebnis vorhanden.

15 Mädchen wurden nach der neuen Methode, die die Bildung kleiner Labien ermöglicht, operiert (Technik S.59).

14 von ihnen hatten ein sehr gutes, ein Kind (I,48) ein nur mäßiges Ergebnis. Bei diesem Kind, einer AGS Patientin, ist ebenfalls eine insuffiziente endokrinologische Betreuung als Ursache in Betracht zu ziehen.

Geringgradig nachkorrigiert werden mußten bei sechs Kindern die kleinen Schamlippen, die ungleich in der Größe waren. Dies war jedoch in keinem Fall ein großer Eingriff, der kurzstationär durchgeführt werden konnte.

Bürgerlich weibliche Kinder: 121

Bürgerlich männliche Kinder:

I, 6, 18
 II, 2-5, 7-10, 14-18
 III, 1, 3, 5, 6
 IV, 3, 7

Keine Klitoriskorrektur:

I, 83, 91, 93, 94, 103, 108-110
 II, 6

Klitoridektomie:

I, 12, 21, 31, 38, 42, 43, 49, 50, 55, 56, 62, 67
 69, 70, 80, 81, 82, 87, 89, 90, 100, 104
 II, 11
 III, 2
 IV, 1, 5

Klitoriskorrektur nach Stefan:

I, 1-5, 7, 8, 10, 11, 14-16, 19, 20, 23-30, 32-37
 39-41, 44-47, 51-54, 57, 59-61, 63, 71, 74-76,
 78, 79, 84-86, 88, 92, 95, 96, 98, 99, 101, 102,
 105, 107
 II, 12, 13
 IV, 4, 6, 8

Zweitkorrektur nach Stefan:

I, 11, 20, 29, 78

Zweitkorrektur nach Bolkenius und Daum:

I, 2, 11, 20, 27, 44, 46
 II, 12
 IV, 4, 6

Ergebnis sehr gut:

I, 2-4, 7, 10, 11, 14-16, 20, 23-26, 28, 30, 36, 37,
 40, 44, 46, 47, 51-54, 59, 60, 63, 71, 74-76, 78,
 79, 84, 85, 88, 92, 95, 96, 98, 101
 II, 12
 IV, 4, 8

Ergebnis allbefriedigend:

I, 1, 19, 27, 29, 33, 35, 41, 107
 IV, 6

Ergebnis schlecht:

I, 5, 34, 39, 61

Kein Ergebnis vorhanden:

I, 8, 32, 45, 57, 86, 99, 102, 105
 II, 13

Klitoriskorrektur nach Bolkenius und Daum:

I, 9, 13, 17, 22, 48, 58, 64, 65, 66, 68, 72, 77, 97
 II, 1
 IV, 2

Nachkorrektur der Labia minora:

I, 9, 13, 27, 64, 66, 68

Ergebnis sehr gut:

I, 9, 13, 17, 22, 58, 64, 65, 66, 68, 72, 77, 97
 II, 1
 IV, 2

Ergebnis mäßig:

I, 48

Andere Klitoriskorrekturen:

I, 73, 106
 III, 4

5.2. Korrektur des Sinus urogenitalis

Von den 121 Mädchen hatten 19 keinen Sinus urogenitalis sondern lediglich eine Klitorishypertrophie. 102 mußten sich einer Vaginalkorrektur unterziehen.

In 89 Fällen war eine einfache Introitusplastik ausreichend, (Technik S. 60). Bei einem Kind (I, 103) wurde eine Erweiterung der Urethralöffnung vorgenommen, bei einem anderen (I, 89) ein künstliches Septum urogenitale gebildet. Nähere Angaben zur Operation und Nachbehandlung sind nicht vorhanden.

Das Alter der Kinder zum Zeitpunkt der Operation lag zwischen wenigen Monaten und 20 Jahren. Nur 17 Kinder waren unter zwei Jahren, 18 waren zwischen 2 und 4, 19 Kinder waren 4-6, 12 Kinder 6-8 Jahre alt. In der Altersgruppe 9-14 waren 17 Kinder vertreten. Zwischen 14 und 20 Jahre alt waren 6 Patientinnen.

Ein Spätergebnis war leider in elf Fällen nicht vorhanden.

Von den verbleibenden 78 hatten 10 eine Vaginaleingangsstenose oder eine Vaginalhypoplasie (I, 39, 54, 56, 61, 62, 79, 81, 84, 85, 101).

25 Kinder waren postoperativ nicht bougiert worden oder es fehlen die Angaben darüber (Heidelberg). Von den 10 Kindern mit Stenose fallen 7 in diese Gruppe. Zwei waren einmal, eines dreimal postoperativ bougiert worden.

Bei 68 Kindern konnte ein gutes Operationsergebnis erreicht werden. Von ihnen waren neun nie bougiert worden, 23 lediglich ein- oder zweimal, 14 drei- bis viermal und 22 fünf- oder mehrmals.

In elf Fällen mußte die Vagina neu in den Damm implantiert werden, in fünf Fällen(I,20,44,78,88,109) zusätzlich die Urethra(PraderIV;V) (Technik S.65).

Sechsmal war ein abdomino-perineales Vorgehen nach Hecker(TechnikS.65) erforderlich.Fünf dieser Kinder(I,4,64,73,78,88) hatten ein adre-nogenitales Syndrom mit Salzverlust,ein Kind(I,93) hatte eine Vagi-nalatresie unklarer Genese

In den anderen fünf Fällen(I,20,44,66,75,109),bei denen ebenfalls viermal ein AGS mit Salzverlust vorlag-das fünfte Kind(I,109) hatte ein Potter I Syndrom mit einer Rectumfistel zum Sinus urogenitalis-war das perineale Durchzugsverfahren nach Hendren (Technik S.65) ausreichend.

Bei zwei nach Hendren operierten Kindern(I,66,75) kam es zwischen Urethra und Vagina zu einer Fistel,und zwar in dem Bereich,in dem die Vagina von der Harnröhre abgetrennt worden war.Die urethro-vaginale Fistel wurde mittels Interposition des Musculus gracilis verschlossen(Hecker et al.1980).Bei einem der beiden Mädchen(I,75) kam es nach dem ersten Verschuß zu einer Rezidivfistel,deren Ver-sorgung dann entgültig gelang.

Bei dem Mädchen mit dem Potter I Syndrom(I,109) kam es aufgrund einer Wundheilungsstörung dazu,daß die Urethra etwa drei Millimeter vom Introitus entfernt in die Vagina mündet.

Die Operationen nach Hendren liegen 1981 1 Jahr(I,66),6 Jahre(I,109) 9 Jahre(I,44,75) und 11 Jahre(I,20) zurück.Die Kinder,die bei der Operation zehn Monate bis 31/2 Jahre alt waren,haben alle einen guten Befund.Die Vagina wächst einwandfrei mit.Die Kontrolluntersuchungen zeigen keine Schrumpfung oder Stenose.

Auch die nach Hecker operierten Kinder weisen sehr günstige Ergebnisse auf. Lediglich bei einem in Heidelberg operierten Kind(I,88) ist der Vaginaleingang eng. Es liegen jedoch keine weiteren Angaben, auch nicht über die Nachbehandlung vor. Ein anderes Kind(I,78), das regelmäßig in Kontrolle stand, hat eine hypoplastische Vagina. In einem Fall(I,4) war es zwischenzeitlich zu einer subtotalen Schrumpfung der Vagina gekommen. Es gelang aber durch mehrfaches vorsichtiges Bougieren in Narkose, die verengte Scheide zu dehnen. Das knapp neunjährige Mädchen wurde danach angeleitet, ein entsprechend starkes Darmrohr selbst abends in die Scheide einzuführen. Diese Behandlung durch das Kind selbst wurde jedoch bald aufgegeben, da die Prozedur für das Mädchen schmerzhaft und psychisch stark belastend war. Es wurde dann der Sperrdrain nicht mehr eingeführt. Jährliche Kontrollen zeigten, daß die Scheide nun einwandfrei mitwächst. Die Operation liegt fünf Jahre zurück.

Das Kind(I,93) mit der Vaginalatresie und resultierendem Pyokolpos war mit drei Monaten das jüngste, das nach Hecker operiert wurde. Bei diesem Kind nahm die Mutter daheim über längere Zeit regelmäßig Bougierungen vor. Dadurch konnten die Abstände der Narkoseuntersuchungen verlängert werden. Das Mädchen hat eine einwandfrei epithelisierte und normal weite Vagina. Die Operation liegt zehn Jahre zurück.

Die anderen zwei Mädchen wurden regelmäßig in der Klinik bougiert. Sie haben 21/2 und 31/2 Jahre nach dem Eingriff einen sehr guten Vaginalbefund.

Keine Korrektur der Vagina:

I, 12, 33, 42, 43, 82, 83, 90, 92, 95, 96, 98, 99,
 100, 102, 104, 105, 107
 II, 1, 6

Vaginaleingangsplastik:

I, 1-3, 5, 7-11, 13-17, 19, 21-32, 34-41, 45-63,
 65, 67-72, 74, 76, 77, 79-81, 84-87, 91, 94, 97,
 101, 106, 108, 110
 II, 11, 12, 13
 III, 2, 4
 IV, 1, 2, 4, 5, 6, 8

Keine Bougierung/Keine Angaben:

I, 1, 30, 32, 34, 36, 48, 51, 54, 56, 60, 79, 80, 81,
 84, 85, 86, 87, 91, 101, 106, 108
 II, 13
 III, 2
 IV, 5, 6

Ein-bis zweimalige Bougierung:

I, 3, 5, 7, 8, 9, 13, 14, 15, 21, 23, 24, 31, 39, 45, 50,
 53, 57, 58, 62, 65, 68, 71, 72, 97, 110
 II, 11, 12

Drei-bis viermalige Bougierung:

I, 17, 22, 26, 35, 38, 47, 52, 61, 69, 70, 77
 III, 4
 IV, 1, 2, 4

Fünf-und mehrmalige Bougierung:

I, 2, 10, 11, 16, 19, 25, 27, 28, 29, 37, 40, 41, 46,
 49, 55, 59, 63, 67, 74, 76, 94
 IV, 8

Keine Stenose, normal weiter Introitus vaginae:

I, 1-3, 5, 7, 9-11, 13-17, 19, 21-31, 34-38, 40, 41,
45-53, 55, 58-60, 63, 65, 67-72, 74, 76, 77, 94, 97, 110
II, 11, 12
III, 2, 4
IV, 1, 2, 4, 6, 8

Stenose/Vaginalhypoplasie:

I, 39, 54, 56, 61, 62, 79, 81, 84, 85, 101

Keine Angaben:

I, 8, 32, 57, 80, 86, 87, 91, 106, 108
II, 13
IV, 5

Vaginaimplantation nach Hendren:

I, 20, 44, 66, 75, 109

Abdomino-perineales Vorgehen nach Hecker:

I, 4, 64, 73, 78, 88, 93

Urethraneueinpflanzung:

I, 20, 44, 78, 88, 109

Keine Bougierung/Keine Angaben:

I, 88, 109

Regelmäßige Bougierung:

I, 4, 20, 44, 64, 66, 73, 75, 78, 93

Keine Stenose, normal weiter Introitus vaginae:

I, 4, 20, 44, 64, 66, 73, 75, 93, 109

Vaginalhypoplasie:

I, 78, 88



Abb.34 Genitourographie:Mündung der Vagina in die Urethra weit blasenwärts



Abb.35 Genitourographie:Vagina nicht dargestellt-partielle Vaginalatresie

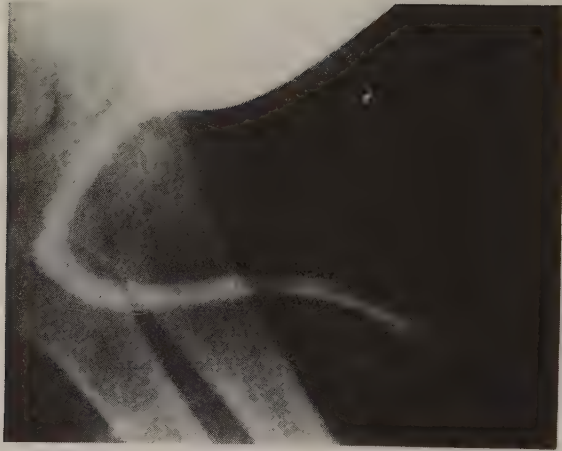


Abb.36 Genitourographie:Prader V

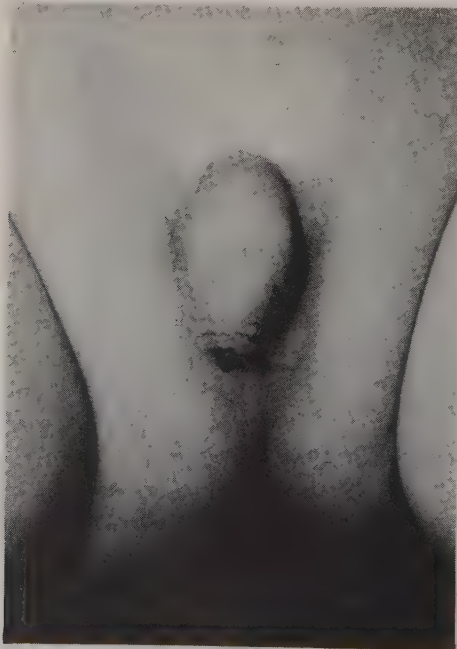


Abb.37 Phänotyp
äußeres Genitale
bei Prader V,
Karyogramm 46,XX



Abb.38 Äußeres Genitale Prader III vor Korrektur



Abb.39 Gleiches Kind fünf Jahre nach Klitorisplastik nach Stefan und Introitusplastik



Abb.40 Äußeres Genitale Prader III vor Korrektur

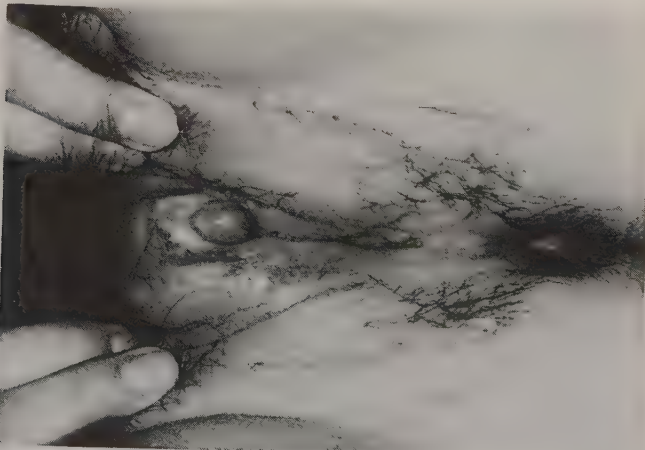


Abb.41 Gleiches Kind sechs Jahre nach Klitorisplastik nach Stefan und Introitusplastik

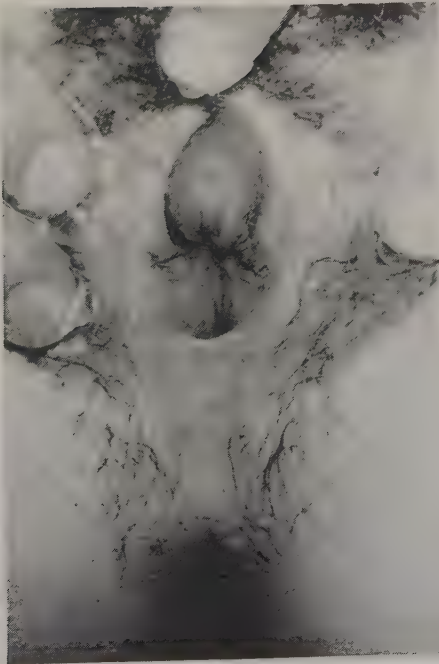


Abb.42 und 43

Äußeres Genitale Prader III
eines 6 Jahre,3 Monate
alten Mädchens

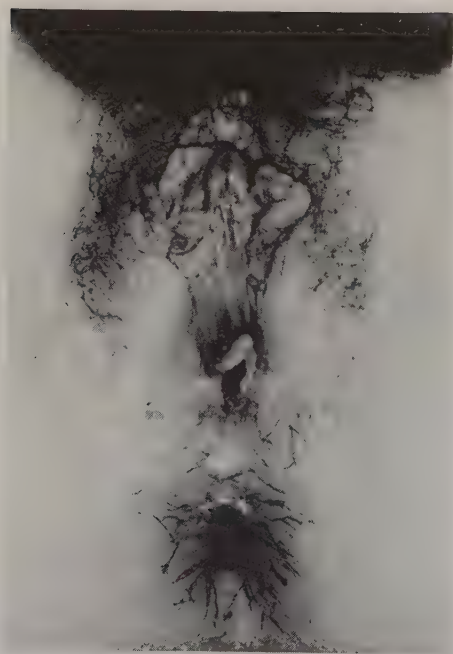
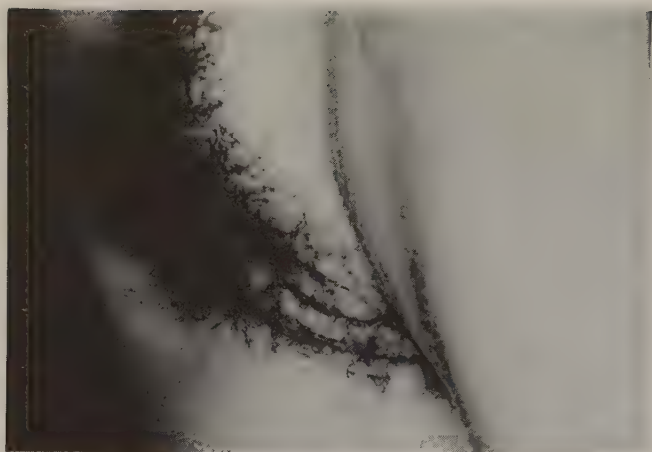


Abb.44 und 45

Gleiches Mädchen wie Abb.42,43
11/2 Jahre nach Klitorisplastik
nach Bolkenius und Daum
und Introitusplastik

III.1.Diskussion

Eltern, Verwandte und Freunde beschäftigen sich schon vor der Geburt eines Kindes mit der Frage, welches Geschlecht es haben wird. Der Mutter wird gleich nach der Entbindung von der Hebamme oder vom Arzt mitgeteilt, ob es ein Bub oder ein Mädchen ist, und alle, die die Familie kennen, erfahren es rasch. Vielleicht läßt sich aus dieser Erwartungshaltung aller Beteiligten ermes sen, welche psychosozialen Probleme die Geburt eines Kindes mit intersexuellem Genitale mit sich bringt. Dieses Spannungsfeld sollte den Arzt keinesfalls dazu verleiten, sich für eine vorläufige Geschlechtszuordnung zu entscheiden. Vielmehr müssen hier durch sofortige gezielte und qualifizierte Diagnostik, die Genetik, der endokrinologische Status und die anatomischen Verhältnisse geklärt werden. Auf der Basis dieser Befunde soll ein ausführliches Gespräch mit den Eltern stattfinden. Da diese ohne Fachwissen die Frage, ob das Kind besser als Bub oder als Mädchen aufwachsen soll, nur emotional entscheiden können, ist es äußerst wichtig, ihnen die Situation ihres Kindes in verständlicher Weise nahezubringen. Es ist nicht ausreichend, die Eltern darauf hinzuweisen, daß operationstechnisch aus einem intersexuellen Genitale sowohl ein weibliches als auch ein männliches Genitale geschaffen werden kann. In die Entscheidung muß auch die Möglichkeit bzw. Unmöglichkeit der Fruchtbarkeit miteingehen. Ebenso ist der funktionelle Aspekt des Genitales von Bedeutung. In den hochindustrialisierten westlichen Ländern ist dieser Punkt wohl sogar noch wichtiger als die mögliche Fruchtbarkeit. Anders

müßten beispielsweise in Afrika oder Asien die Schwerpunkte gesetzt werden, da in diesen Ländern Kinderreichtum mit sozialem Ansehen verbunden ist.

Was allgemein ärztliche Überlegungen bezüglich der Geschlechtszuordnung intersexueller Kinder betrifft, ist der Haltung von Knorr (1974) beizupflichten, wie sie oben ausführlicher dargestellt wurde. Er plädiert dafür, ein Kind nur bei guter Penisanlage dem männlichen Geschlecht zuzuordnen. Ist die Penisanlage mangelhaft, so ist das weibliche Geschlecht in jedem Fall vorzuziehen.

Keinesfalls ist der Arzt aber berechtigt, für die Eltern zu entscheiden. Es sollte ein gemeinsames Überlegen und Abwägen sein, wobei zuletzt der Wunsch der Eltern ausschlaggebend ist.

Während der Diagnostik und dem sich anschließenden Entscheidungsprozeß scheint es günstiger, dem Kind noch keinen Namen zu geben, um eine dann auch für das Kind ersichtliche Änderung der Geburtsurkunde zu vermeiden. Rechtlich ist diese Verzögerung der Namensgebung mit ärztlichem Attest sicher bis zu sechs Monaten möglich.

Einigkeit herrscht in der Literatur über das Alter, in dem das Geschlechtsbewußtsein des Kindes zu erwachen beginnt. (Cantyl 1977, Hassenstein 1980, Money et al. 1955) Für den Chirurgen sollte dieses Alter vom etwa 18.-24. Lebensmonat die Schranke sein, bis zu der die Genitalkorrektur erfolgt sein müßte. Ich meine, daß jedoch nicht sozusagen bis zum letzten Moment gewartet werden sollte, sondern daß der Eingriff möglichst schon im ersten Lebensjahr stattfinden sollte. Die Operationserfahrungen an unserer Klinik mit Kindern, die in diesem Alter am Genitale operiert wurden, sind

sehr gut. Von der Operationstechnik aus besteht kein Grund zu warten bis die Kinder älter sind.

Ein anderes Argument, das für die frühzeitige Korrektur des Genitales spricht, gründet auf der Theorie Hassensteins (1980), daß die Sexualentwicklung des Kindes neben anderen Faktoren durch die geschlechtsspezifische Erziehung beeinflusst wird. (vgl. Schema S.7) Von den Eltern aber zu verlangen, ihr Kind als Mädchen zu erziehen, das ein stark virilisiertes Genitale mit peniformer Klitoris aufweist, ist auf längere Zeit eine Forderung, die die Eltern kaum erfüllen können.

Daß nach dem 2. Lebensjahr keine Änderung des Geschlechts mehr durchgeführt werden kann ohne die Gefahr eines schweren psychischen Schadens für das Kind, ergibt sich konsequenterweise. Von diesem Alter an sollte alles daran gesetzt werden, die bestehende Geschlechtsrolle zu stabilisieren und zu bestätigen.

Mit der operativen Korrektur soll die Angleichung an einen normalen weiblichen bzw. männlichen Phänotyp des äußeren Genitales erreicht werden. Während der Sinus urogenitalis optisch nicht sehr auffällig ist, ist die hypertrophierte Klitoris kosmetisch stark störend.

Ihre Amputation gilt heute als obsolet und ist keine Alternative zu einem der anderen chirurgischen Verfahren.

Mehrere Autoren (Lattimer 1961, Marberger 1967, Marberger et al. 1975, Mollard 1979, Spence und Allen 1973) haben nun Techniken entwickelt, bei denen die Klitoris teilreseziert und verlagert wird, so daß das Bild des Genitales unauffällig ist; die Sensibilität des

Organs soll bewahrt bleiben. Beide Ziele scheinen von den Autoren erreicht worden zu sein, wenngleich auf sehr unterschiedlichen Wegen. Offensichtlich besteht Uneinigkeit in der Frage, welche Anteile der Klitoris erhalten bleiben müssen, um taktilen Empfinden zu ermöglichen. Solange das aber nicht eindeutig geklärt ist, ist es sinnvoll, den Weg einer anderen Autorengruppe zu gehen.

Diese Gruppe beschreibt eine Technik, die das gesamte Organ belässt, und es lediglich verlagert (Bolkenius und Daum 1977, Flach 1977, Fonkalsrud et al. 1977, Hecker 1972, Hecker, im Druck, Kaplan 1967, Pellerin 1965, Randolph und Hung 1970, Stefan 1966). Dieses Vorgehen erscheint mir risikoärmer, da die Sensibilität durch die Manipulation am Organ weniger gefährdet ist. Die kosmetischen Ergebnisse sind meist ebenso befriedigend wie bei den Reduktionsplastiken. Stefan (1966) nennt als einziger Autor ein Verfahren, bei dem die Klitoris nach ventral verlagert wird. Möglicherweise hat diese Methode verschiedene Nachteile. Trotz der anzulegenden U-Nähte verbleibt bei ausgeprägter Hypertrophie des Organs ein dicker Wulst, der zwar später durch die Schambehaarung teilweise verdeckt wird, der aber kosmetisch nicht ideal ist. Stefans Methode bietet keine Möglichkeit, Labia minora zu bilden, die die Glans besser verdecken könnten. Hecker (1972) hat längere Zeit eine Technik nach Stefan angewandt. Wie die Erfahrungen mit unserem Krankengut zeigen, treten in einer relativ hohen Zahl (13 von 68) Rezidive der Klitorishypertrophie auf.

Sowohl Pellerin (1965) als auch Kaplan (1967) trennen die beiden Schenkel der Schwellkörper voneinander. Pellerin fixiert beide

Schenkel symmetrisch am Os pubis, Kaplan legt sie einfach seitlich an den Unterrand der Symphyse, ohne sie an dieser zu befestigen. Inwieweit bei der Trennung der beiden Crura die sensiblen Nerven geschädigt werden, ist zu überlegen. Kaplan, der selbst nicht über Ergebnisse berichtet, stellt zwar ein sehr einfaches Verfahren vor. Mir erscheint es aber kosmetisch unzureichend, da zumindest bei stark entwickelten Corpora cavernosa im Symphysenbereich vermutlich störende Wülste verbleiben.

Die anderen Autoren (Bolkenius und Daum 1977, Flach 1977, Fonkalsrud et al. 1977, Hecker 1972, Hecker, im Druck, Randolph und Hung 1970, Stefan 1966) trennen die Schenkel der Schwellkörper nicht. Sie verlagern die Klitoris nach dorsal (mit Ausnahme von Hecker 1972, Stefan 1966), wo sie an der Symphyse fixiert wird. Der Vorteil der von Bolkenius und Daum (1977), Flach (1977) und Hecker (im Druck) angegebenen Techniken gegenüber denen von Fonkalsrud et al. (1977) und Randolph und Hung (1970) ist meiner Ansicht nach der, daß zusätzlich zu der Verlagerung die Corpora cavernosa mit Raffnähten komprimiert werden. Dies führt zu einer erheblichen Verkleinerung des Organs; auf diese Weise ist auch eine stark hypertrophierte Klitoris ohne Gewebeentfernung kosmetisch zufriedenstellend zu verlagern. Die Raffung der Schwellkörper bietet gleichzeitig einen gewissen Schutz gegen ein Rezidiv.

Die mögliche Plastik der Labia minora ist meines Erachtens nach nicht nur zur Komplettierung des Phänotyps eines weiblichen äußeren Genitales von Bedeutung. Sie ist vor allem deswegen wichtig, weil die kleinen Labien helfen, eine unter Umständen recht große Glans zu verdecken.

Hecker hat, wie oben berichtet, mit dem operativen Vorgehen nach Bolkenius und Daum (1977) sehr gute Resultate erzielt. Rezidive sind keine aufgetreten.

In gleicher Sitzung wie die Klitoriskorrektur und folglich ebenso frühzeitig muß der Sinus urogenitalis operativ beseitigt werden. Die Empfehlungen der gynäkologischen Literatur (Cali und Pratt 1968; Jones und Andrews 1974, Te Linde's Operative Gynecology, 1977), die Schaffung der Scheide erst beim Wunsch nach Geschlechtsverkehr vorzunehmen, kann von den Kinderchirurgen nicht übernommen werden. Das Problem der Gynäkologen ist zudem nicht das Vorliegen eines Sinus urogenitalis oder einer partiellen Vaginalaplasie, sondern sie haben es mit der totalen Aplasie der Vagina zu tun, wie sie beim Rokitansky-Küstner Syndrom vorkommt. Dieses Syndrom steht in keinem Zusammenhang mit der Intersexualität.

Die Operationstechniken nach Fortunoff et al. (1964)-Introitusplastik- und Hendren und Crawford (1969)-Pull-through Vaginoplastik-sind technisch ausgefeilt und allgemein anerkannt. Andere Methoden werden in der Literatur nicht angegeben. Hecker hat, wie bereits berichtet, mit gutem Erfolg Kinder nach diesem Verfahren operiert. Der kritische Punkt liegt bei der Vaginalkorrektur nicht in der Operation selbst sondern in der postoperativen Betreuung. Während Hecker anfangs vierteljährliche, dann halbjährliche, später jährliche Untersuchungen, eventuell in Kurznarkose, fordert, bei denen man sich durch Einführen von Hegarstiften vom Mitwachsen der Scheide überzeugt, geben Hendren und Donahoe (1980) die auch von ihnen für notwendig erachtete Bougierungsbehandlung in die

Hand der Eltern. Beides sind Möglichkeiten eine Schrumpfung oder Stenosierung der Scheide zu verhindern. Dabei ist nicht grundsätzlich die eine Betreuung besser oder schlechter als die andere. Ob in der Klinik vom Arzt oder von den Eltern daheim bougiert werden muß oder kann, ist von mehreren Faktoren abhängig. Insbesondere muß man sich von der Zuverlässigkeit der häuslichen Betreuung überzeugen. Weiter spielt das Alter des Kindes eine Rolle. Die auch bei häuslicher Behandlung notwendigen ärztlichen Kontrollen könnten jedoch seltener und ohne Narkose stattfinden. Ich meine, man sollte primär versuchen, die Nachbehandlung den Eltern zu übertragen. Klappt der Versuch nicht, so kann die Behandlung immer noch in der Klinik fortgeführt werden.

Entscheidend ist, daß die Kinder, bei denen eine Vaginalkorrektur durchgeführt wurde, in ärztlicher Kontrolle bleiben bis sie ausgewachsen sind, also etwa bis zur Pubertät. In diesem Alter sollte man sich bei einer abschließenden Untersuchung vergewissern, daß die Scheide weit genug ist und keine narbigen Verengungen zeigt, so daß ein Koitus von der anatomischen Situation her problemlos möglich ist. (Hendren und Donahoe 1980)

Bei 78 von 89 mit einer Introitusplastik versorgten Kindern konnte das Ergebnis beurteilt werden. Von ihnen waren 26 nicht bougiert worden, 27 Kinder nur ein- oder zweimal. 10 Kinder hatten eine Stenose oder Vaginalhypoplasie. Von diesen 10 waren 7 nicht zur postoperativen Nachkontrolle gekommen. Zwei Kinder waren einmal, eines dreimal untersucht worden. Neun Kinder hatten ohne Bougierung eine normal weite Vagina.

Aus diesen Zahlen kann man den Schluß ziehen, daß regelmäßiges Bougieren mit großer Sicherheit eine Stenose verhindern kann, daß aber umgekehrt das Unterlassen dieser Behandlung nicht zwangsweise eine Schrumpfung der Vagina zur Folge hat. Vermutlich spielt ein weiterer Faktor eine Rolle dabei, ob die Scheide nach dem Eingriff mitwächst oder nicht. Hierzu finde ich folgende Tatsache bemerkenswert. Alle zehn Kinder mit einem schlechten Befund nach Introitusplastik leiden an einem adrenogenitalen Syndrom. Fünf von ihnen stehen unter endokrinologischer Kontrolle der endokrinologischen Abteilung der Universitätskinderklinik München. Interessanterweise gelang bei keinem dieser Kinder eine gute endokrinologische Einstellung wegen der Unzuverlässigkeit der Patientinnen. (I, 39, 54, 56, 61, 62) Die Cortisonmengen, die genommen wurden, waren also zu gering, um die Androgenproduktion der Nebennierenrinde auf normale Werte zu supprimieren. Bei einer anderen Patientin (I, 14), die erst mit 16 Jahren operiert wurde, gelang dank ihrer guten Mitarbeit eine optimale endokrinologische Einstellung. Sie hat mit nur einmaliger Bougierung jetzt, acht Jahre nach der Operation, keine Zeichen einer Virilisierung. Der Aspekt des äußeren Genitale ist unauffällig, der Koitus ist ihr problemlos möglich.

Ich halte es für sehr wahrscheinlich, daß der unphysiologisch niedrige Cortisonspiegel bei den unzureichend substituierten Kindern mitschuld ist an dem mangelnden Operationsergebnis. Es besteht also die Annahme, daß das bei den AGS Patienten zu substituierende Cortison sich positiv auf die Entwicklung des Genitales auswirkt. Es verhindert nicht nur weitere Virilisierung, ein Rezidiv der

Klitorishypertrophie, es fördert das Mitwachsen der Scheide. Ob diese Wirkung direkt dem Cortison zuzuschreiben ist, oder ob der Effekt durch Hemmung der Androgenproduktion zustande kommt oder durch eine Kombination beider Punkte, ist damit nicht geklärt.

Bei guter endokrinologischer Einstellung erscheint es vertretbar, die Kontrolluntersuchungen in größeren, 11/2 bis 2 jährigen Abständen durchzuführen. Allerdings unter der Voraussetzung, daß die Scheide in der ersten postoperativen Phase einwandfrei mitgewachsen ist. Sollte sich im weiteren Verlauf wider Erwarten dennoch eine Schrumpfungstendenz einstellen, könnte das Netz der Nachbehandlung wieder enger geknüpft werden.

Besonders sorgfältig muß selbstverständlich die Nachbetreuung der Kinder in der Folge nach Operationen nach Hecker bei partieller Vaginalatresie erfolgen. Der Platzhalte-Drain muß unbedingt bis zur vollständigen Epithelisierung des Vaginalrohres in der Scheide verbleiben. Im Anschluß daran muß, auch bei optimaler Cortisonsubstitution im Falle von AGS Patientinnen, sicher über längere Zeit die Scheide mit Bougierungen kontrolliert werden. Wie sich in einem Fall gezeigt hat, kann dies jedoch über relativ lange Zeitabstände durch die Mutter geschehen (I, 93), so daß dem Kind nur wenige Untersuchungen in Kurznarkose zugemutet werden müssen. Ärztliche Kontrollen sind aber in gewissen Abständen unbedingt angezeigt.

Die Ergebnisse, die Hecker mit dem von ihm erprobten abdomino-perinealen Vorgehen bei partieller Vaginalaplasie und partieller Vaginalatresie erreicht, sind sehr günstig und lassen das Verfahren ausgereift erscheinen.

Von größtem Vorteil für die Behandlung der an Intersexualität leidenden Kinder ist die enge Kooperation der kinderchirurgischen Klinik mit der endokrinologischen Abteilung, Leitung Prof. Knorr, der Kinderklinik München. Behandlung und Kontrollen können miteinander abgesprochen werden. Das recht große Krankengut an intersexuellen Patienten ermöglicht reiches Sammeln von wertvollen Erfahrungen, die den Kindern wiederum zugute kommen.

2. Zusammenfassung

Intersexualität zählt mit 2-3% (Overzierl 1962, Schmid 1961) zu den häufigeren Fehlbildungen. Canty (1977) spricht von einem Neugeborenen Notfall, wenn solch ein intersexuelles Kind geboren wird. Diese Aussage beinhaltet die Forderung, das Kind diagnostisch und therapeutisch so rasch wie möglich zu betreuen. Falsche oder zu späte Behandlung kann für das Kind lebenslang schwere psychosoziale Probleme nach sich ziehen.

Als Basis für jede Therapie dient eine sorgfältige Diagnostik. Es muß die Genetik des Kindes durch Bestimmung des Sexchromatins, besser noch des Karyogramms geklärt werden. Die Elektrolyte und Hormone (Steroide, Gonadotropine) müssen bestimmt werden. Unverzichtbar für den Kinderchirurgen ist die Genitographie.

Anhand dieser Befunde muß im nächsten Schritt über die Geschlechtszuordnung des Kindes entschieden werden. Der Arzt hat hierbei die Rolle des Fachberaters, die entgeltliche Entscheidung ist immer den Eltern zu überlassen. Vom technischen Standpunkt aus, ist es dem Kinderchirurgen möglich, aus dem intersexuellen Genitale sowohl ein weibliches als auch ein männliches Genitale zu schaffen. Es müssen jedoch auch die Aussicht auf Fruchtbarkeit und der funktionelle Aspekt des Genitales Beachtung finden (Canty 1977, Donahoe et al. 1977). Generell läßt sich folgende Empfehlung geben: genetisch weibliche AGS Kinder sollten auch bürgerlich weiblich aufwachsen. Bei entsprechender endokrinologischer Betreuung sind diese Patientinnen fertil. Bei kompletter Virilisierung (Prader V) ist auch die männliche Geschlechtszuordnung

erwägenswert. Bei allen anderen Formen der Intersexualität sollte nur bei guter Penisanlage die Zuordnung zum männlichen Geschlecht erfolgen, bei rudimentärem Penis dagegen ist das weibliche Geschlecht das praktikable (Knorr 1974).

Wenn die Zuordnung eines männlichen Pseudohermaphroditen zum weiblichen Geschlecht erfolgt bzw. eines weiblichen Pseudohermaphroditen zum männlichen Geschlecht, so müssen die Gonaden entfernt werden, um eine heterosexuelle Entwicklung in der Pubertät zu vermeiden. Ebenso sind beim gonosomalen Mosaik die Gonaden zu entfernen, da diese fast immer dysgenetisch sind. Selbstverständlich müssen gonadektomierte Kinder ab der Pubertät hormonell (Östrogene bzw. Androgene) substituiert werden. (Hecker 1978, Knorr 1974)

Nach Hassenstein (1980) ist ein wichtiger Faktor, der zur Geschlechtsidentifikation des Kindes führt, die geschlechtsspezifische Erziehung. Diese zu verfolgen kann den Eltern aber auf die Dauer nur gelingen, wenn das äußere Genitale im Phänotyp dem bürgerlichen Geschlecht entspricht. Das Kind selbst wird sich seines Geschlechts etwa ab dem 18.-24. Lebensmonat bewußt. (Cantyl 1977, Hassenstein 1980, Money et al. 1955)

Die chirurgische Therapie mit dem Ziel, ein einem normalen weiblichen bzw. männlichen Phänotyp entsprechendes Genitale zu schaffen, sollte daher unbedingt vor diesem Alter abgeschlossen sein. Aufgaben einer feminisierenden Operation sind sowohl die Korrektur der Klitorishypertrophie als auch die Korrektur eines Sinus urogenitalis.

Zur Korrektur der Klitorishypertrophie gibt es drei Möglichkeiten.

-Die Klitoridektomie: Sie gilt heute als obsolet und stellt keine Alternative zu den anderen Methoden dar.

-Die Reduktionsplastiken: Lattimer 1961, Marberger 1967, Marberger et al. 1975, Mollard 1979, Schmid 1961, Spence und Allen 1973, beschreiben Techniken, bei denen unter Bewahrung der Sensibilität Teile des Organs entfernt werden. Die Vorgehensweisen sind dabei recht uneinheitlich.

-Die organerhaltende Klitorisplastik: Bolkenius und Daum 1977, Flach 1977, Fonkalsrud et al. 1977, Hecker 1972, Kaplan 1967, Pellerin 1965, Randolph und Hung 1970, Stefan 1966, geben Methoden an, mit deren Hilfe das ^{Organ} insgesamt bewahrt bleibt, durch Verlagerung aber ein kosmetisch unauffälliger Phänotyp erhalten wird.

Weniger zahlreich als zur Korrektur der Klitorishypertrophie sind die Techniken zur Beseitigung eines Sinus urogenitalis.

-Das Cutback Verfahren: Diese Plastik kann bei der geringsten Ausprägung eines Sinus angewandt werden, wenn nur die hinteren Anteile des Introitus vaginae verschmolzen sind. (Bolkenius et al. 1975, Hendren und Donahoe 1980) Meist ist die Virilisierung jedoch ausgeprägter und die Cutback-Plastik nicht ausreichend.

-Die Introitusplastik (Fortunoff et al. 1964): Diese Technik findet bei tiefer Mündung der Vagina in die Urethra ihre Anwendung. Das Verfahren hat sich allgemein bewährt.

Die Pull-through Vaginoplastik: Hendren und Crawford (1969) stellen eine Technik vor, die vorzugsweise bei hoher, blasennaher Mündung der Vagina Anwendung findet. Sie erlaubt eine spannungsfreie Im-

plantation der Vagina in das Perineum und bewahrt den äußeren Urethralosphinkter und damit die Harnkontinenz.

-Das abdomino-perineale Vorgehen:(Hecker,im Druck)Dieses Verfahren ist speziell für Fälle mit partieller Vaginalatresie oder partieller Vaginal~~pl~~asie entwickelt worden.

Das eigene Krankengut umfaßt 142 intersexuelle Patienten.

110 sind weibliche Pseudohermaphroditen,18 sind männliche Pseudohermaphroditen.6 Kinder sind Hermaphroditen bei chromosomalem Mosaik und 8 Patienten sind echte Hermaphroditen.121 Kinder wachsen als Mädchen auf,21 als Jungen.

In 112 Fällen mußte eine hypertrophe Klitoris korrigiert werden. 26 Patientinnen waren zum Teil an auswärtigen Kliniken klitoridektomiert worden.68 Kinder wurden in Anlehnung an Stefan(1966) operiert(Hecker1972).13 hatten ein Rezidiv der Klitorishypertrophie,das korrigiert werden mußte.Insgesamt wurde in 46 Fällen ein sehr gutes,in 9 Fällen ein allbefriedigendes Resultat erzielt. Vier Kinder haben einen schlechten Befund.Bei ihnen ist eine unzureichende Cortisonsubstitution bei adrenogenitalem Syndrom anzunehmen.Ein Spätergebnis fehlt in neun Fällen.

15 Mädchen wurden nach der neuen Methode nach Bolkenius und Daum(1977) operiert,die die Bildung kleiner Labien erlaubt.Ein Kind hat ein nur mäßiges,die anderen ein sehr gutes Ergebnis. Bei 102 Kindern war eine Vaginalkorrektur notwendig.In 89 Fällen war eine einfache Introitusplastik ausreichend.68 dieser Kinder haben ein gutes Ergebnis mit normal weiter Vagina.10 Kinder

haben eine Vaginaleingangsstenose; fünf von ihnen sind endokrinologisch schlecht eingestellt. Von elf Patientinnen ist kein Spätergebnis vorhanden.

Das perineale Durchzugsverfahren nach Hendren und Crawford(1969) wurde bei fünf Kindern angewandt. Bei zwei dieser Kinder trat eine urethro-vaginale Fistel auf, die durch Musculus gracilis Interposition(Hecker et al.1980) verschlossen wurde. Die Vagina wächst bei allen fünf Kindern gut mit, der Befund ist einwandfrei. Sechs Kinder hatten eine partielle Vaginalatresie bzw. eine partielle Vaginalaplasie. Sie wurden nach dem abdomino-perinealen Verfahren nach Hecker(im Druck) operiert. Vier dieser Kinder haben einen sehr guten Vaginalbefund, zwei haben eine Vaginalhypoplasie. In der postoperativen Betreuung ist es wichtig, sich vom Mitwachsen der Scheide, eventuell durch Untersuchung in Kurznarkose, zu überzeugen. Eine abschließende Untersuchung sollte in der Pubertät stattfinden.

Von großer Wichtigkeit ist eine gute endokrinologische Betreuung der Patienten mit adrenogenitalem Syndrom, da eine optimale Einstellung der Cortisonmenge, die täglich genommen werden muß, eine gute Genitalentwicklung fördert.

Literaturverzeichnis

- Barrett, I.M., Gonzales, E.T.: Reconstruction of the Female External Genitalia. Urol. Clin. North Am. 7, 1980, 455-463
- Bolkenius, M., Daum, R.: Verbesserte Methode zur operativ-plastischen Korrektur der Klitoris bei Pseudohermaphroditismus femininus. Z. Kinderchir. 20, 1977, 71-76
- Bolkenius, M., Daum, R., Pieper, M.: Rekonstruktive Operationen beim fehlgebildeten weiblichen äußeren Genitale. Z. Kinderchir. 16, 1975, 43-52
- Braren, B., Warner, J.J., Burr, I.M., Slonim, A., O'Neill, J.A., Jr., Rhamy, R.K.: True hermaphroditism: A rational approach to diagnosis and treatment. Urology 15, 1980, 569-574
- Brosman, S.A.: Mixed gonadal dysgenesis. J. Urol. 121, 1979, 344-347
- Cali, R.W., Pratt, J.H.: Congenital absence of the vagina. Amer. J. Obstet. Gynec. 100, 1968, 752-763
- Canty, I.G.: The Child with Ambiguous Genitalia: A Neonatal Surgical Emergency. Ann. Surg. 186, 1977, 272-281
- Cattolica, E.V., Solomon, I.L.: The urologic manifestations of XO/XY mosaicism. J. Urol. 120, 1978, 103-105
- Donahoe, P.K., Crawford, J.D., Hendren, W.H.: Management of Neonates and Children With Male Pseudohermaphroditism. J. pediat. Surg. 12, 1977, 1045-1057
- Flach, A.: Die plastische Korrektur des äußeren weiblichen Genitales im Kindesalter. Z. Kinderchir. 21, 1977, 168-174
- Fonkalsrud, E.W., Kaplan, S., Lippe, B.: Experience with Reduction Clitoroplasty for Clitoral Hypertrophie. Ann. Surg. 186, 1977, 221-226
- Fortunoff, S., Lattimer, J.K., Edson, M.: Vaginoplasty Technique for Female Pseudohermaphrodites. Surg. Gynec. Obstet. 118, 1964, 545-548

Jones, H.W., Jr., Andrews, M.C.: Surgery For Congenital Anomalies Of The Uterus And Vagina For Infertility. In: Gynecologic Surgery: Errors, Safeguards, and Salvage, J.H. Ridley (Hg.), Kap. 6, 202-242, 1974, The Williams & Wilkins Co, Baltimore

Hassenstein, B., zit. nach Hemminger, H.: Verhaltensbiologische Grundlagen der kindlichen Sexualentwicklung. Vortrag auf dem Symposium über Entwicklung der kindlichen Sexualität, München 21./22.11.1980

Hecker, W.Ch.: Operative Korrektur bei Differenzierungsstörungen des Sinus urogenitalis mit Clitorishypertrophie. Chirurg, 43, 1972, 90-92

Hecker, W.Ch.: Chirurgische Eingriffe am kindlichen weiblichen Genitale. Fortschr. Med. 96, 1978, 604

Hecker, W.Ch.: Möglichkeiten der operativen Korrektur des intersexuellen Genitales. Im Druck.

Hecker, W.Ch.: Zum Zeitpunkt und zur Technik der operativen Korrektur des kindlichen intersexuellen Genitales einschließlich dem Vorgehen bei partieller Vaginalaplasie. Im Druck.

Hecker, W.Ch., Holschneider, A.M., Kraeft, H.: Der operative Verschluss recto-vaginaler, recto-urethraler, urethro-vaginaler und vesico-cutaner Fisteln durch Interposition des Musculus gracilis. Chirurg, 51, 1980, 43-45

Hendren, W.H., Donahoe, P.K.: Correction of Congenital Abnormalities of the Vagina and Perineum. J.pediat.Surg. 15, 1980, 751-762

Hendren, W.H., Crawford, J.D.: Adrenogenital Syndrome: The Anatomy of the Anomaly and Its Repair. Some New Concepts. J.pediat.Surg. 4, 1969, 49-58

Herrera Pombo, J.L., Barat, A., Vela, R., Rovira, A., Manzarbeitia, F., Ramos Corrales, C., Arrieta, F., Miñon, J.L.R.: Persistencia de estructuras mullerianas en "varones normales": ¿Una causa rara de pseudohermafroditismo masculino interno? Rev.clin.esp. 153, 1979, 239-241

- Hienz, H.A.: Intersexuelle Störungen der Geschlechtsentwicklung. Fortschr. Med. 87, 1969, 484-486
- Hinz, G.: Störungen der sexuellen Differenzierung. Derm. Mschr. 163, 1977, 81-87
- Höllwarth, M.: Oviduktpersistenz (Pseudohermaphroditismus masculinus internus). Zbl. Chir. 104, 1979, 218-223
- Joppich, J.: Operative Kindergynäkologie: Kinderchirurgische Gesichtspunkte bei angeborenen und erworbenen Veränderungen des weiblichen Genitale. Fortschr. Med. 98, 1980, 240-242
- Josso, N.: Diagnostic pratique de l'ambiguïté sexuelle chez l'enfant. J. Urol. Néphrol. 85, 1979, 345-356
- Kaplan, I.: A Simple Technic for Shortenning the Clitoris Without Amputation. Obstet. and Gynec. 29, 1967, 270-271
- Knorr, D.: Intersexualität im Kindesalter. Med. Klin. 69, 1974, 1779-1790
- Langmann, J.: Medizinische Embryologie, Thieme, Stuttgart, 5. Aufl., 1976, 187-195
- Lattimer, J.K.: Relocation And Recession Of The Enlarged Clitoris With Preservation Of The Glans: An Alternative To Amputation. J. Urol. 86, 1961, 113-116
- Lehrbuch der Kinderheilkunde: Wiskott, A., Betke, K., Künzer, W., (Hgg.), Thieme, Stuttgart, 4. Aufl., 1977, 15.23-15.27
- Lippe, B.M.: Ambiguous Genitalia and Pseudohermaphroditism. Pediat. Clin. N. Amer. 26, 1979, 91-106
- Marberger, M.: Zur chirurgischen Behandlung nebennierenbedingter Scheinzwitter. Urologe, 6, 1967, 153-156
- Marberger, M., Marberger, H., Stockamp, K., Straub, E.: Die Korrektur des intersexuellen Genitales in die weibliche Richtung. Aktuel. Urol. 6, 1975, 99-106
- Masters, W.H., Johnson, V.E.: Human Sexual Response. Boston, Little, Brown and Company, 1966

- McDonald, M., Vinson, R. K., Diokno, A. C.: Testicular tumor in male pseudohermaphrodite with X/XY chromosomal mosaicism. *Urology* 13, 1979, 295-297
- Mollard, P.: Traitement Chirurgical Des Ambiguités Sexuelles. *Pédiatrie*, 34, 1979, 595-602
- Money, J., Hampson, J. G., Hampson, J. L.: Hermaphroditism: Recommendations Concerning Assignment Of Sex, And Psychologic Management. *Bull. Johns Hopkins Hosp.* 97, 1955, 284-300
- Müller, M., Förster, C., Knorr, D.: Psychosexuelles Verhalten von Frauen mit adrenogenitalem Syndrom. *Helv. paediat. Acta*, im Druck
- Neumann, F.: Endokrinologische Aspekte der Geschlechtsdifferenzierung. *Gynäkologe* 9, 1976, 16-29
- Overzier, C.: Der induzierte Pseudohermaphroditismus. *Internist* 3, 1962, 478-481
- Palitzsch, D.: Über das adrenogenitale Syndrom. *tägl. prax.* 7, 1966, 261-268
- Pellerin, D.: La réimplantation du clitoris. Réfection plastique du pseudohermaphroditisme féminin. *Mém. Acad. Chir.* 30-31, 1965, 965-969
- Prader, A.: Der Genitalbefund beim Pseudohermaphroditismus femininus des adrenogenitalen Syndroms. *Helv. paediat. Acta.* 3, 1954, 231-248
- Rajfer, J., Mendelsohn, G., Arnheim, J., Jeffs, R., Walsh, P.: Dysgenetic male pseudohermaphroditism. *J. Urol.* 119, 1978, 525-527
- Randolph, J. G., Hung, W.: Reduction Clitoroplasty in Females with Hypertrophied Clitoris. *J. pediat. Surg.* 5, 1970, 224-231
- Schmid, M. A.: Plastische Korrektur des äußeren Genitale bei einem männlichen Scheinzwitter. *Langenbecks Arch. Chir.* 298, 1961, 977-981
- Shaw, A.: Subcutaneous Reduction Clitoroplasty. *J. pediat. Surg.* 12, 1977, 331-337

Singer, H.: Chirurgische Erkrankungen im Bereich des Urogenitaltraktes. In: Lehrbuch der Chirurgie und Orthopädie des Kindesalters. A. Oberniedermayer, (Hg.), Band II, Spezieller Teil II, Springer, Berlin, Göttingen, Heidelberg, 1959, 373-656

Spence, H.M., Allen, I.D.: Genital Reconstruction in the Female with the Adrenogenital Syndrome. Brit. J. Urol. 45, 1973, 126-130

Stefan, H.: Chirurgische Behandlung des äußeren Genitales bei weiblichen Pseudohermaphroditen. Z. Kinderchir. 3, 1966, 249-252

Te Linde's Operative Gynecology: R.F. Mattingly (Hg.), J.B. Lippincott Company, Philadelphia and Toronto, 5. Aufl., 1977, 453-483

Walsh, P.C., Migeon, C.I.J.: The Phenotypic Expression of Selective Disorders of Male Sexual Differentiation. J. Urol. 119, 1978, 627-630

Lebenslauf

Name: Monika Schweiger

Geburtsdatum: 23. April 1958

Geburtsort: Steinhöring, Landkreis Ebersberg

Eltern: Vater: Dr. Hermann Schweiger
Mutter: Dr. Elfriede Schweiger
beide Ärzte für Allgemeinmedizin und
Kinderheilkunde

Wohnort: Museumstr. 16, 8805 Feuchtwangen

Schul Ausbildung:
Volksschule: September 1964-Dezember 1967
Volksschule Feuchtwangen Stadt
Januar 1968-Juli 1968
Heimschule Kloster Wald,
Landkreis Sigmaringen

Gymnasium: September 1968-Mai 1977
Heimschule Kloster Wald
Abitur 27. Mai 1977

Universität: Wintersemester 1977/78
Immatrikulation an der Universität
München für das Studium der Humanmedizin
Ärztliche Vorprüfung März 1980
1. Teil der ärztlichen Prüfung März 1981

Voraussichtlicher
Studienabschluß: Sommer 1984

Feuchtwangen 1982

